

Aus der Kinderchirurgischen Klinik der
Universitäts-Kinderklinik München im
Dr. von Hauner'schen Kinderspital
Direktor: Prof.Dr. W.Ch. Hecker

ERGEBNISSE NACH OPERATIONEN BEI PORTALER
HYPERTENSION IM KINDESALTER

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten
Medizin verfaßt und einer Hohen Medizinischen
Fakultät der Ludwig-Maximilian-Universität zu
München

vorgelegt von

Reiner Hans STRASSBURG

aus

München

1971

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. W.Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 27.6.1972



Meinen Eltern

und

meiner Frau

und

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

	Seite
<u>EINLEITUNG:</u>	
Zielsetzung der Arbeit	1
<u>GESCHICHTE:</u>	
Geschichtlicher Überblick	1 - 4
<u>MORPHOLOGIE:</u>	
Die Anatomie und Pathoanatomie des Pfort- aderkreislaufes	4 - 7
<u>PHYSIOLOGIE:</u>	
A. Physiologie und Pathophysiologie des Pfortaderkreislaufes	7 - 22
1. Die intrahepatischen Blockformen	9 - 12
2. Die extrahepatischen Blockformen	12 - 15
3. Der Kreislauf zur Milz und in die Milz	15 - 16
4. Die Ascitesbildung	16 - 18
B. Das hepatische Coma und Encephalopathie	18 - 21
C. Der Foetor hepaticus	22
<u>VERSCHLUSSFORMEN:</u>	
Formen der portalen Hypertension im Kindes- alter	22 - 28
A. Der extrahepatische Verschluss	22 - 24
B. Der intrahepatische Verschluss	24 - 27
C. Der posthepatische Verschluss	27 - 28
<u>KLINIK:</u>	
Die Klinik der portalen Hypertension	28 - 50
A. Manifestation der Erkrankung	28
B. Internistische Behandlungsmöglichkeiten	29 - 33

C. Diagnostische Möglichkeiten	33 - 38
1. Ösophagusbreipassage	33 - 34
2. Splenoportographie	34 - 38
D. Operative Behandlung	38 - 50
1. Kurative Eingriffe	38 - 43
2. Palliativeingriffe	43 - 50

EIGENE ERGEBNISSE:

A. Ergebnisse der Nachuntersuchung von Juni 1970 - Januar 1971	50 - 81
---	---------

DISKUSSION:

A. Diskussion der Ergebnisse der Nachunter- suchung und Vergleich der operativen Behandlungserfolge mit denen anderer Kliniken	82 - 97
---	---------

ZUSAMMENFASSUNG:

Schluß aus den Ergebnissen	97 - 100
----------------------------	----------

LITERATURANGABEN:

	101 - 109
--	-----------

E I N L E I T U N G

Die portale Hypertension mit ihren mannigfaltigen Problemen stellen Pädiater und Kinderchirurgen vor schwierige, oft wenig befriedigend zu lösende Aufgaben.

Ziel meiner Arbeit ist es, eine Darstellung des Krankheitsbildes in ätiologischer, pathogenetischer, anatomischer und physiologischer Hinsicht zu erbringen, die die Voraussetzung für das Verständnis für die kurativen und palliativen Eingriffe sind. Zu diesem Zweck wurden 23 Patienten, die von 1950 - 1970 in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München behandelt worden waren, nachuntersucht.

Die Ergebnisse sollen analysiert, diskutiert und mit denen anderer Autoren verglichen werden.

GESCHICHTLICHER ÜBERBLICK

VESAL (1514 - 1564) beobachtete Stauungserscheinungen im Pfortaderbereich, aber erst im Jahre 1748 beschrieb G.E. STAHL in v. Hallers: "Disputationes anatomicae selectae" ein Syndrom, das die Pfortader, Milz und Hämorrhoiden umfaßte. v.HALLER (1748). Dennoch gelang es erst Anfang dieses Jahrhunderts, das Problem der portalen Hypertension zu erkennen und gut dokumentierte Fälle zu präsentieren.

Im Jahre 1900 veröffentlichte der Amerikaner PREBLE eine Auslese von 60 Patienten mit Lebercirrhose, die an einer massiven gastrointestinalen Blutung litten. Er konnte anhand von Autopsieberichten belegen, daß 80 % dieser Patienten Ösophagusvarizen hatten. PREBLE vermutete, die Beziehung zwischen Pfortaderhochdruck und der Varizenbildung.

Später, zwischen 1904 - 1911 machten HELLER, WARTHIN, DE JOSSELIN DE JONG und ENDERLEN ähnliche Beobachtungen. PREBLE (1900), HELLER (1904), DE JOSSELIN DE JONG (1911), WARTHIN (1910). In den folgenden Jahren sind in der Literatur kaum Angaben zu diesem Krankheitsgeschehen zu finden.

1936 gelang des ROUSSELOT den Milzvenendruck bei Patienten mit Splenomegalie zu messen. Er fand ihn jeweils über die Norm erhöht. 1 Jahr später führte Thomson die Theorie aus, daß die portale Hypertension sich aufgrund vieler pathologischer Mechanismen ergäbe und daß die Lebercirrhose nur einen von vielen Gründen darstellte. MILNES-WALKER (1960). Mit WHIPPLE trat 1945 die große Wende in der Beurteilung des Krankheitsgeschehens ein. Er prägte den Begriff des intra- und extrahepatischen Blocks. Er teilte die Fälle mit portaler Hypertension seiner Klinik in diese 2 Gruppen ein und stellte fest, daß der größte Teil seiner Patienten der 1. Blockform angehörte. CHILD (1964), MARKOFF (1954).

Die Gründe, die zu einem extrahepatischen Block führen könnten, wurden 1927 von den Amerikanern SMITH und HOWARD vermutet. Sie beschrieben 5 Kinder mit dem klinischen Bild einer Splenomegalie und mit Ösophagus-Magenblutungen. SMITH (1927). Ihre Vermutungen über die Ätiologie der Erkrankung zielten auf die Phlebitis der Pfortader. SMITH und FARBER zeigten auf, daß die Pylephlebitis aufgrund einer Infektion in irgendeinem anderen Teil des Körpers zu suchen wäre. HSIA (1955).

In Europa machten WALLGREEN, VAN CREFELD, LEWY, NOBEL und WAGNER zur gleichen Zeit auf zahlreiche Fälle aufmerksam, die unter den 'Bantischen Symptomenkomplex' fielen. WALLGREEN (1927). Sie erkannten, daß die Erkrankung keine isolierte Erscheinung darstellte und empfahlen, den Begriff 'Bantische Krankheit' fallen zu lassen, um Verwirrung zu vermeiden.

Die anatomischen Verhältnisse am Ösophagus klärte 1951 BUTLER. Er und später auch LIERSE und STELZNER fanden die Lösung, warum nur ein Areal von wenigen cm^2 am unteren Drittel des Ösophagus für die lebensbedrohliche Blutung verantwortlich ist (Ausführung: Kap.: Anatomie und Pathoanatomie). BUTLER (1951), STELZNER (1967).

Die Beurteilung des Ausmaßes des Pfortaderhochdrucks erfuhr in den frühen fünfziger Jahren einen weiteren Fortschritt. ATKINSON und SHERLOCK bewiesen, daß der Blutdruck in der Milz in Relation zum Druck in der Vena portae steht. Er übersteigt den Pfortaderdruck um 2-6 mm Hg. SHALDON (1962). Die Ära der Operationsmöglichkeiten zur Behebung der portalen Hypertension wurde 1877 durch den russischen Physiologen v. ECK eingeleitet. Er anastomosierte bei Stoffwechselversuchen mit Hunden die Vena cava inferior mit der Vena portae. HSIA (1955). VIDAL in Frankreich versuchte 1910 diese "Eck'sche Fistel" bei Menschen zur Ascitesbildung. Die Erfolge der ersten Operationen waren so schlecht, daß diese Methode in Mißkredit geriet. Erst BLAKEMORE und LORD belebten die Operationsart wieder und durch CARRELS Gefäßnaht wurde sie auf den heutigen Stand gebracht. Gleichzeitig führten BLAKEMORE und LORD die splenorenale Anastomosen-Operation mit Erfolg durch. 1. BLAKEMORE (1945), 2. BLAKEMORE (1945).

Als Palliativeingriff zur Unterbrechung der lebensbedrohlichen Blutungen führten CRAWFORD und FRENCKNER die Injektionstherapie mit sklerosierenden Lösungen ein.

1947 gaben PHEMISTER und HUMPHREY die Ösophago-gastrektomie bekannt. MILNES-WALKER (1960).

1949 schlug BOEREMA die Ösophagusvarizenligatur vor, die 1950 von LINTON und ELLIS modifiziert wurde. LINTON (1949), LINTON (1951).

Es folgten im Laufe der letzten Jahre noch viele Methoden, die mit mehr oder weniger Erfolg angewandt wurden. Im Kindesalter stellt keine dieser Vielzahl an Operationen eine allein gültige Indikationsart zur Behebung des portalen Hochdrucks dar.

ANATOMIE UND PATHOANATOMIE

Drei Hauptäste bilden das extrahepatische Pfortadergebiet: die Vena mesenterica superior, die sich mit der Vena lienalis zwischen Caput und Corpus des Pankreas zum Hauptstamm der Vena portae vereinigen. Der Hauptstamm verläuft 5-6 cm schräg nach oben rechts und teilt sich an der Porta hepatis in 2 Hauptäste. MILNES-WALKER (1960).

Histologisch ist die Struktur der Pfortader bedeutungsvoll. Sie besitzt von der Einmündung der Darmvenen an, erkennbar an einer starken Längs- und Ringmuskulatur, einen arteriellen Charakter. EWERBECK (1965).

Die Beurteilung der portalen Hypertension als klinisches Erscheinungsbild, setzt die anatomische Kenntnis der Kollateralkreisläufe voraus. Die Vena gastrica sinistra und Vena mesenterica inferior, 2 nicht konstante Nebenäste der Pfortader, sind die Hauptverbindungen zum venösen Kreislauf. Sie drainieren die beiden intraabdominellen Schenkel des Verdauungstraktes. Die größte Magenvene, die Vena gastrica sinistra, tritt bei 2/5 aller Menschen in die Milzvene ein, 3 cm bevor diese endet; bei weiteren 2/5 erreicht sie die rechte Seite der Vena portae; bei weiteren 1/5 trifft sie auf den Zusammenfluß von Milzvene und Vena me-

senterica superior. Die Vena mesenterica inferior mündet ähnlich in $2/5$ d.F. in die Vena lienalis hinter dem Pankreas, bei $2/5$ in den oberen Teil der Vena mesenterica superior und bei $1/5$ stößt sie auf den Zusammenfluß beider Venen. MILNES-WALKER (1960). Der folgenschwerste Kollateralkreislauf bei portaler Hypertension ist der gastro-ösophageale.

Er wird durch die Vena coronaria ventriculi und die Venae gastricae breves versorgt. Es bilden sich auf dem Boden des Hochdruckes gastro-ösophageale Venektasien, die klinisch bedeutungslos sind, solange sie auf die periösophagealen Äste beschränkt bleiben. Später entwickeln sich unweigerlich die subepithelial und submucös gelegenen Ösophagusvarizen. Obwohl der Magen-Darm-Kanal ein m^2 -großes Areal einnimmt und unendlich viele submucöse Gefäßnetze unter dem gleichen Hypertonus stehen wie im Bereich des unteren Ösophagusdrittels, liegt das Blutungsareal nur in diesen wenigen cm^2 des riesigen Verdauungsschlauches. LIERSE und STELZNER kommt das große Verdienst zu, die anatomischen Voraussetzungen zu dieser "Achillesferse" erkannt zu haben. Alle Längsfasern des Ösophagus, die außen liegen, ziehen nach innen als Schrägfasern weiter. Diese Schrägfasern ordnen sich in verschiedenen, gekippten Leitebenen an. Es liegt im Ösophagus das sog. apolare Schraubensystem vor. Ab- und aufsteigende Schraubenfasern kreuzen in und gegen den Uhrzeigersinn. Am cardialen und cervicalen Ende des Ösophagus ordnen sich alle außen längsgerichteten Muskelfasern innen zu Ringfasern um. Damit liegt ein besonderer Verschlussmechanismus vor: keine Anschwellung von Muskulatur, sondern eine Umstellung der Kontraktionselemente bilden den Sphinctereffekt.

Innerhalb dieses Segmentes laufen nun längsgerichtete submucöse und subepitheliale Venen, die durch den hydrostatischen Druck des aus dem Bauch gehobenen Blutes gefüllt werden. Diese Venen haben an dieser Stelle keine Querverbindungen wie z.B. Vv. perforantes an den Beinen. Das Blut kann in diesem Segment also nicht seitlich ausweichen. Somit stellen die Gefäße mit der eigenartig angeordneten Muskulatur den Abschluß der Speiseröhre dar. Nur aus diesen Venen erfolgt die Blutung. STELZNER (1967). Weitere Kollateralverbindungen finden wir im Ligamentum falciforme. Es handelt sich hierbei um die Aufzweigung der Vena umbilicalis (Burow'sche Vene), die vom linken Pfortaderast zu den vorderen Bauchdeckenvenen führt. Diese Umbilical- oder Paraumbilicalvene kann bei portaler Hypertension stark erweitert sein. Es kommt dann zu dem typischen vom Nabel ausgehenden Venenkonvolut, das als "Caput medusae" bezeichnet wird. BUTLER (1951).

Es gibt noch viele kleine Kommunikationen zwischen Pfortader und Venen des großen Kreislaufes: im Retroperitonealraum zu den Lumbalvenen, zu den Vv. acygos und hemiacygos, zu den Venen der Niere und Nebenniere und zu den Inter-costalvenen. MILNES-WALKER (1960).

In der Literatur werden immer wieder Venektasien im Rectumbereich beschrieben. Es handelt sich dabei um Verbindungen zwischen Vena mesenterica inferior über die Vena recta superior zum Plexus rectalis. STELZNER lehnt diese Deutung als Kollateralkreislauf grundsätzlich ab. Hämorrhoiden sind keine Venektasien, sondern eine Hyperplasie des arteriellen Verschlußsystems des Rectums (Corpus cavernosum recti) und bei gesunden Menschen genauso häufig wie bei Patienten mit portaler Hypertension. STELZNER (1967). DE WEESE und C. HAIGHT dagegen beschreiben einen Fall mit rectaler Hämorrhagie als Initialblutung bei Pfortaderhochdruck.

Nicht nur extrahepatische Kollateralgefäße, auch intrahepatische Direktverbindungen zwischen Pfortader und Lebervenen bestehen. Diese intrahepatischen Anastomosen gewinnen an Bedeutung bei der cirrhösen und fibrösen Entartung der Leber.

Zum Schluß seien noch die pathoanatomischen Verhältnisse nach einem thrombotischen Verschuß der Pfortader erwähnt. Im Rahmen der Rekanalisation einer verschlossenen Vene, besonders der Pfortader, sprießen von der Gefäßwand her Kapillaren in das verschlossene Lumen ein, erweitern sich und verbinden die getrennten peripheren mit den zentralen Gefäßstrecken. Später erhalten diese Kanäle eine eigene Wand, die aus einer regelmäßigen Elastica- und Muskelschicht besteht. Scheidewände zwischen den Lichtungen schwinden immer mehr, ein fädiges, die Lichtung durchsetzendes Maschenwerk zeigt den Rest des Thrombus an (cavernomatöse Transformation der Pfortader). HAMPERL (1968).

DIE PATHOPHYSIOLOGIE DER PORTALEN HYPERTENSION

Die Hauptaufgabe des Pfortaderkreislaufes besteht im Transport von Abbauprodukten aus dem Magen-Darm-Kanal zur Leber, die die Glucose aufnimmt und als Glycogen speichert, außerdem Aminosäuren umbaut und entgiftet, bevor sie in den großen Kreislauf gelangen.

Verschiedene Faktoren regeln das Problem, dem Pfortaderblut nach der Passage durch die Darmkapillaren soviel Bewegungsenergie mitzugeben, damit der Widerstand in den Leberkapillaren überwunden wird. Einmal spielt die arterienhafte Struktur der Pfortader eine wesentliche Rolle. Bereits 1857 zeigte VIRCHOW eine Kontraktionsfähigkeit der

Vena portae. LEWERBECK (1965), MILNES-WALKER (1960). Sie vermag auf einen intravasalen Druckanstieg rhythmische Kontraktionswellen von 20 - 30 sec. Dauer in einer Frequenz von 2-3/min. auszulösen, die leberwärts laufen. Die Blutbeschleunigung wird sicherlich durch den relativen Unterdruck im Brustraum bei Atem- und die mechanischen Zwerchfellbewegungen zusätzlich beeinflußt. In den kurzen und langen Darmvenen wirkt sich die Darm- und wohl auch die Zottenperistaltik aus. Die Venenklappen verhindern in diesem Gebiet einen Blutrückfluß.

Zum besseren Verständnis des hämodynamischen Bildes seien hier kurz einige physikalische Hinweise gestattet. Der Druck in einem hydraulischen System ändert sich je nach Weite des Rohres und nach der dieses in der Zeiteinheit durchfließenden Flüssigkeitsmenge (Hagen-Poiseuille'sches Gesetz). Daraus ergeben sich folgende Konsequenzen: Eine Druckerhöhung kann erfolgen:

1. durch Abnahme des Rohrquerschnittes oder
2. durch Erhöhung der Flüssigkeitsmenge.

Beide Möglichkeiten treffen theoretisch auf das Krankheitsbild der portalen Hypertension zu. PATRASSI (1965).

Die 1. Möglichkeit, die portale Hypertension ist eine Folge des verringerten Gefäßquerschnittes im Pfortadergebiet, wird als allein gültig von der angelsächsischen Schule (ROUSSELOT, SHERLOCK) angesehen. Der Hochdruck tritt infolge von prähepatischen, intrahepatischen und posthepatischen Blockformen ein. PATRASSI (1965).

In den letzten Jahren wurde immer wieder die Möglichkeit einer sog. "dynamischen oder essentiellen Pfortaderhypertonie" diskutiert. Sie soll durch eine Erhöhung der Leberwiderstände infolge nervöser Regulationsstörungen entstehen

(Reizung des Plexus hepaticus oder durch endoportale Zufuhr von Adrenalin). Diese Theorie wird allerdings von den meisten Autoren abgelehnt. CHILD (1964). Die 2. Möglichkeit, die Entstehung eines Pfortaderhochdrucks durch vermehrten Blutzufuß zum Portalbecken, wurde von HUNT propagiert (forward pressure). Sie stellt eine oft diskutierte Möglichkeit dar und ist von großer praktischer Bedeutung. HUNT (1956).

DIE INTRAHEPATISCHE BLOCKFORM

Zur Beurteilung der pathophysiologischen und hämodynamischen Zustände gelten folgende anatomische Voraussetzungen:

1. Nach der klassischen Theorie besteht bei der Cirrhose eine Verengung der Portaläste an der Stelle, an der sich die portalen Verzweigungen in das Bett der Sinusoide auflösen, hervorgerufen durch neugebildetes Bindegewebe und entzündliches Infiltrat. Der Sitz wäre also präsinusoidal.
2. Die angelsächsische Schule mit KELTY, BAGGENSTOSS, POPPER, ELIAS und PETTY sehen die Ursache des Stopps in der kleinknotigen Regeneration in Höhe der Sinusoide und der kleinen Lebervenen. Der Sitz des Blocks wäre also postsinusoidal. MARKOFF (1954).
3. Die 3. Möglichkeit, vertreten durch KRETZ, HERRICK, DOCK, EGBERT, MONTAGNANI besteht in der Annahme eines hämodynamischen Hindernisses, das durch den vermehrten intrahepatischen arteriellen Kreislauf und durch die Öffnung von neuen arterio-portalen Verbindungen zustande käme. Unter normalen Bedingungen wird die Leber zu 70 - 80 % vom Portalvenen- und nur zu 20 - 30 % vom Leberarterienblut versorgt. Beide Blutströme münden in die Lebersinusoide. Ein kompliziertes System von Sphincter- und Drossleinrichtung sorgt beim Ein-

laß und Ausfluß aus den Sinusoiden dafür, daß das unter dem niederen Druck von 7-12 mm Hg stehende Pfortaderblut überhaupt gegen den hohen Blutdruck von 120 mm Hg in das durch eine feste Kapsel eingeschlossene Stromgebiet der Leber eindringen kann. Hier wird der Druck bis zur Lebervene auf 0,5 - 1 mm Hg reduziert. Bei einem präsinusoidalen Block oder durch vermehrt eröffnete arterio-venöse Anastomosen verstärkt sich der arterielle Druck; das Pfortaderblut wird zugunsten des Arteriahepaticablutes verdrängt. Daraus erklärt sich auch die relativ erhöhte Sauerstoffkonzentration des Lebervenenblutes bei Cirrhotikern. EWERBECK (1965). PATRASSI findet dagegen bei seinen Messungen O_2 -Gradienten zwischen Arterie und Vene, die ungefähr den Normalwerten entsprechen. PATRASSI (1965).

Zu allen 3 Theorien ist zu bemerken, daß sie sich gegenseitig keineswegs ausschließen. Das Splenoportogramm zeigt beim Cirrhotiker das Fehlen einer gleichmäßigen sinusoidalen Verschattung. Somit kann das Hindernis auch präsinusoidal liegen. Wäre das Hindernis nur postsinusoidal, wie es die angelsächsischen Autoren verlangen, so müßte das Hepatogramm durch eine diffuse und bleibende Verschattung des Leberparenchyms gekennzeichnet sein, weil das gesamte Bett der Sinusoide mit kontrastmittelreichem Blut gefüllt wäre.

Die Lebercirrhose ist im Kindesalter keineswegs eine Rarität. Dennoch ist der intrahepatische Block bei dieser Patientengruppe sehr oft durch eine fibröse Umwandlung der Periportalfelder ausgelöst (Münchener Krankengut: von 12 intrahepatischen Verschlüssen: 5 Cirrhosen, 4 congenitale Leberfibrosen, 1 portale Fibrose, 1 unspezifische Leberparenchymveränderung, 1 ohne Befund).

Die physiologische Betrachtung der intrahepatischen Blockformen wäre nicht vollständig, ohne den Leberblutfluß und den Druck im Pfortadergebiet zu diskutieren. Vergleicht man die Kreislaufzeit von Milz-Leber und Milz-rechtem Vorhof, so bekommen wir nach PATRASSI folgende Werte:

Kreislaufzeit	Normalwerte	Cirrhose ohne Kollateralen	Cirrhose mit Kollateralen
Milz-Leber	2,0 sec.	2,4 sec.	2,8 sec.
Transhepat.	9,9 sec.	13,0 sec.	12,4 sec.
Milz-rechter Vorhof	12,0 sec.	16,6 sec.	6,9 - 9,4 sec.

Abb.1: Messung der Kreislaufzeiten bei intrahepatischem Block (Lebercirrhose) mit gut ausgebildetem Kollateralkreislauf und ohne Kollateralkreislauf. PATRASSI (1965).

Diese Werte zeigen, daß die hepatische und portale Kreislaufzeit bei den intrahepatischen Blockformen verlangsamt ist. PATRASSI unterscheidet dabei Patienten mit gut ausgebildetem und solche mit weniger gut ausgebildetem Kollateralkreislauf. Die Kreislaufzeit bei der 1. Gruppe ist wesentlich verlängert.

Der Leberfluß bei den einzelnen intrahepatischen Blockformen weist unterschiedliche Werte auf. Es ist jedoch festzustellen, daß er in den meisten Fällen verringert ist.

Der Gebrauch der Manometrie zur Messung des Milz- und suprahepatischen Venendrucks hat in den letzten Jahren viel dazu beigetragen, Probleme zu lösen, die mit der Entstehung und dem Bild der portalen Hypertension durch in-

trahepatische Blockform zusammenzuhängen. Die Lebercirrhose ist die einzige Art von portaler Hypertension, wo sowohl der intrasplenische wie auch der suprahepatische Druck gleichzeitig erhöht ist. Für die diagnostische Auswertung muß allerdings angeführt werden, daß nur ein deutlich erhöhter Druckgradient Aussagekraft hat.

So werden bei Cirrhotikern Werte von intrasplenischem Druck: 40 cm H₂O (norm: 12 cm H₂O) Lebervenenendruck: 35 cm H₂O (norm: 10 cm H₂O) gemessen.

EXTRAHEPATISCHE BLOCKFORMEN

In der Literatur werden die extrahepatischen Verschlüsse als die hauptsächliche Blockform im Kindesalter angesehen. So liest man Zahlenverhältnisse von mindestens 40 % intrahepatischer und 60 % extrahepatischer Blocks. MILNES-WALKER weist schon 1962 darauf hin, daß fast 45 % seines Krankengutes intrahepatische Blockformen umfaßt. MILNES-WALKER (1962). In München ist das Zahlenverhältnis ausgeglichen. In unserer Klinik haben wir jeweils 50 % Patienten mit extrahepatischen und ebensoviele mit intrahepatischen Blocks zu verzeichnen. Die hämodynamischen Verhältnisse zeigen, daß der Portaldruck vor dem Hindernis meist deutlich erhöht ist; Druckmessungen in der Portalwurzel während eines Eingriffs und splenometrische Messungen haben bei diesem Krankheitsbild die höchsten Werte ergeben. Werte von 40 - 50 und selbst 60 cm H₂O sind keine Seltenheit. CHILD (1964), PATRASSI (1965).

Der Lebervenenverschlußdruck (LVV) ist in diesen Fällen normal, das bietet wiederum eine diagnostische Möglichkeit:

- erhöhter intrasplenischer Druck - normaler LVV
= extrahepatischer Block
- erhöhter intrasplenischer Druck - erhöhter LVV
= intrahepatischer Block

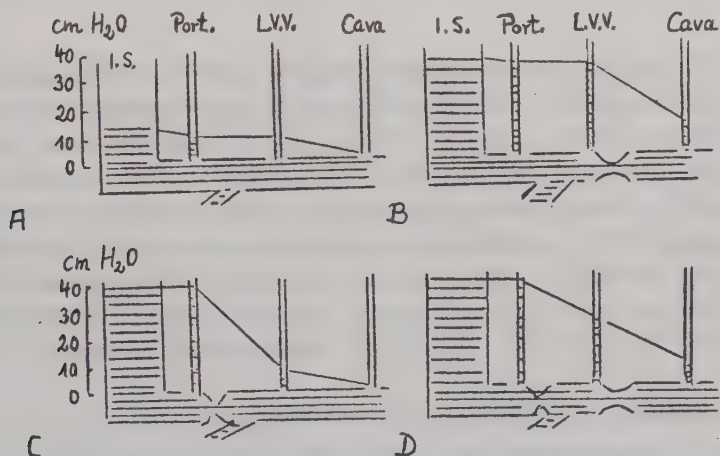


Abb. 2: Verhalten der portalen Druckwerte bei normalen Verhältnissen (A), bei der Lebercirrhose (B), bei einfachem Portalverschluß (C), bei Portalverschluß mit Cirrhose (D). Der Gradient zwischen Milzvenendruck und Lebervenenverschlußdruck ist bei (C) und (D) besonders ausgeprägt.

I.S. = Milzinnendruck
 Port. = Druck in der Pfortader
 L.V.V. = Lebervenenverschlußdruck
 Cava = Druck in der Vena cava
 nach PATRASSI (1965)

Veröffentlichungen von ATKINSON, SHERLOCK, CICALA, ENDREYS über Druckmessungen haben gezeigt, daß sich die Druckverhältnisse bei totalen Pfortaderverschlüssen im Vergleich zu Pfortadercavernomen ähnlich verhalten. Eine direkte Messung des Leberblutflusses bei prähepatischen Blocks wurde selten durchgeführt (TAYLOR, PATRASSI, KROOK, ABEATICI, CAMPI und ROUOL). Es wurden normale oder verminderte Werte gefunden. PATRASSI (1965), SHALDON (1962).

Die Kreislaufwiderstände der Leber sind meist normal oder leicht erhöht, die Kreislaufzeit im Pfortadersystem und seinen Ästen-- besonders den mesenterialen - ist verkürzt. Der Übergang des Blutes in den Systemkreislauf geschieht durch die Kollateralkreisläufe schneller als normal. Eingangs wurde anhand des Hagen-Poiseuille'schen Gesetzes die hämodynamische Möglichkeit erwähnt, daß ein vermehrter Blutfluß aus dem Splanchnicus-Gebiet zu einer Druckerhöhung in der Portalwurzel oder im Portalstamm selbst führen kann.

REYNELL unterscheidet 3 Mechanismen:

1. vermindelter splanchnischer Gefäßwiderstand
2. Bestehen einer arterio-venösen Fistel
3. Erhöhung des Beförderungsdrucks oder Schubes

Der 1. Punkt stellt eine theoretische Erwägung dar, die mit dem Krankheitsbild der portalen Hypertension nichts gemein hat.

Zum 2. Punkt sind von BLAKEMORE und STEINERT Fälle erwähnt worden. Sie beschrieben arterio-venöse Milzfisteln, die sich aus einem Aneurysma der Arteria splenica entstehen, die sich in den benachbarten Teil der Vena splenica eröffnen. Daraus ergibt sich das Vollbild der portalen Hypertension mit Splenomegalie und Kollateralkreisläufen. Auch findet man Fallbeschreibungen von arterio-venösen Anastomosen in der Milz. Die Verkürzung des Weges durch die Milz

führt zum Eintreffen einer größeren Blutmenge in der Zeiteinheit. STENER beschreibt die Möglichkeit der Ausbildung echter arterio-venöser Shunts innerhalb der Milztrabekel. PATRASSI (1965). Bei Lebercirrhosen konnte MUNARI und BUCCIANTE zeigen, daß die Öffnung von arterio-venösen Anastomosen im Darm zu einem Überangebot von Blut führen kann.

Ferner bringt eine Milzhypertrophie notwendigerweise einen vermehrten Zufluß zum portalen Becken. Ein Diskussionsbeitrag verschiedener Autoren stellt die umstrittene "prim." Splenomegalie dar. Faktoren, die diese Krankheit auslösen könnten, sind vor allem vorausgegangene Infektionen, besonders, wenn es sich um Infektionen mit Rezidiven handelt. Die anatomischen Veränderungen sind eine Pulpa-Hyperplasie und eine Verdickung der perisinusoidalen Reticulumfasern. (LEONARDI und MUNARI).

Das hämodynamische Verhalten der primären Splenomegalien ist gekennzeichnet durch eine deutliche Erhöhung der LBF, eine Erhöhung des intrasplenischen Druckes und eine geringe Erhöhung der Kreislaufzeit. Das Fehlen eines intra- oder extrahepatischen Blocks führt zur Annahme, daß die Vermehrung des Blutflusses zum portalen Becken auf die Zunahme des Milzparenchyms zurückzuführen ist. Somit handelt es sich hierbei um eine portale Hypertension durch vermehrten Zufluß. PATRASSI (1965).

DIE MILZ

Die Milz stellt einen wichtigen Faktor im Pfortaderkreislauf dar. Auf eine intralienale Drucksteigerung hin erfolgt eine rhythmische Kontraktion, gleichzeitig kommt es zu einer Drosselung des arteriellen Einflusses in den Kapillaren der Milzpulpa und eine Filtrierung des Plasmas

der einströmenden Blutmenge in die Lymphbahnen der Milz, während die korpuskulären Anteile in den Milzsinus liegen bleiben.

Das hat eine Entlastung der Pfortader zur Folge. Bei der portalen Hypertension versucht die Milz diese Funktion im verstärktem Maße zu erfüllen. Sie versucht sich kompensatorisch von einer Abwehrmilz in eine Speichermilz umzuwandeln. Die Folge ist eine Arbeitshypertrophie, die zu einer Neubildung von Fasern in den Pulpasträngen führt; die die Sinus auskleidenden Zellen schwellen an und täuschen in ihrer gleichmäßigen Ausrichtung das Bild epithelialer Zellen vor. Außerdem kommt es zur Schrumpfung und schließlich zum Schwund der Lymphfollikel (Fibroadenie). Die hyperaktive Milz mit verstärkter Phagocytose führt schließlich zur Anämie, Granulocytopenie. Eine weitere Folge kann eine humoral bedingte Störung der Reifung und Abgabe zelliger Elemente im hyperplastischen Knochenmark sein. Die erhöhte Phagocytose und der erhöhte Zerfall korpusculärer Elemente, vor allen Dingen der Erythrocyten, führt zur Hämolyse und Hämosiderose. In diesen Fällen findet man Eisenablagerungen in der Milz. Beide Faktoren, Störung der Knochenmarksfunktion und eine verminderte Lebensdauer der Erythrocyten führen zur Anämie. BOLES (1969), EWERBECK (1965), GROSSE-BROCKHOFF (1969).

ASCITES

Die Ascitesbildung ist eine Erscheinungsform der portalen Hypertension. Sie umfaßt alle 3 Blockformen dieses Krankheitsbildes.

In der medizinischen Literatur ist die Häufigkeit der Ascitesbildung beim prähepatischen Block im Kindesalter häufig übersehen worden. So führen FOSTER, SAVOYERS und SCOTT (1964) nur in einem von 11 Fällen, GIBSON (1965) in keinem von 18 Fällen, TRUSLER, MORIS und MUSTARD (1962) in keinem

von 21 Fällen, CLATWORTHY und BOLES dagegen in 4 von 11 Fällen, MIKKELSEN in 11 von 18 Fällen eine Ansammlung von seröser Flüssigkeit im Bauchraum an. CLATWORTHY (1959), MIKKELSEN (1966).

Die Pathogenese der Ascitesbildung umfaßt eine Fülle von Auslösungsmomenten.

Ein portaler Hochdruck führt zu einer Steigerung des Druckes im venösen Schenkel der Kapillaren des Peritoneums. Dies allein verursacht aber noch keinen Ascites.

Bei einem prähepatischen Stopp z.B. bei einer akuten Pfortaderthrombose, spielt eine vermehrte Kapillarpermeabilität für Eiweißkörper eine Rolle, sie wird zum Teil auf einen Sauerstoffmangel im Kapillarbereich zurückgeführt.

Bei Leberzellinsuffizienz ist die portale Hypertension mit einem Absinken des Serumalbumins verbunden. Die Senkung des kolloidosmotischen Drucks erschwert eine Rückresorption von Flüssigkeitsansammlungen. Außerdem führt der Überschuß an Aldosteron und des antidiuretischen Hormons, der bei Cirrhotikern regelmäßig nachgewiesen werden kann, zu einer verstärkten tubulären Natriumrückresorption und damit zu einem erhöhten Plasmavolumen.

Parallel zu einer Steigerung des portalen Druckes kommt es im Lymphsystem zu einem verstärkten Zufluß zur Cysterna chyli und des Ductus thoracicus. Die Kaliberweite dieses Gefäßes nimmt zu, es bildet sich an seiner venösen Einmündung eine relative Stenose aus. Die Abflußbehinderung der Lymphe ist die Folge.

Bei Cirrhotikern erschweren die parenchymatösen Regenerationsknoten, die das postsinusoidale Hindernis bilden, den Lymphabfluß aus der Leber. Der Übertritt der Lymphe von der Leberoberfläche in den Bauchraum ist bei der Cirrhose sicherlich die Hauptursache der Ascitesbildung. Einige Autoren beschreiben bei Kindern mit extrahepatischem Block Ascitesbildung in Verbindung mit großen Blutungen oder operativen Eingriffen. Die Erklärung könnte sein, daß nach der Blutung oder nach der Operation, die hämodynamische Änderung, das Absinken des Pfortaderdruckes einer Ascitesentwicklung Vorschub leistet. Der Mechanismus ist jedoch unklar und bedarf noch genauer Untersuchung. GROSSE-BROCKHOFF (1969).

HEPATISCHES COMA UND HEPATISCHE ENCEPHALOPATHIE

Nach Shunt-Operationen, wie die portocavale und spleno-renale Anastomose, treten bei Erwachsenen in von 17 - 22 % d.F. (MAC DERMOTT, WANTZ, PAYNE, CHILD) eine Encephalopathie auf (episodischer Stupor). Die neurologischen und psychiatrischen Veränderungen sind teilweise so schwer, daß sie in 25 % auffällig und behandlungsbedürftig sind, in 8 % den Patienten am aktiven Leben behindern. CHILD (1964), REINHOLD (1956), SHERLOCK (1956), STELZNER (1967).

Da im Kindesalter die postoperative Encephalopathie selten ist, sei zuerst das auch im Kindesalter häufige hepatische Coma erwähnt. Das klinische Erscheinungsbild des Coma zeigt eine stark wechselnde Symptomatik. Cerebrale Funktionsstörungen mit Somnolenz, Lethargie, stuporöses Coma abwechselnd mit Verwirrheitszuständen,

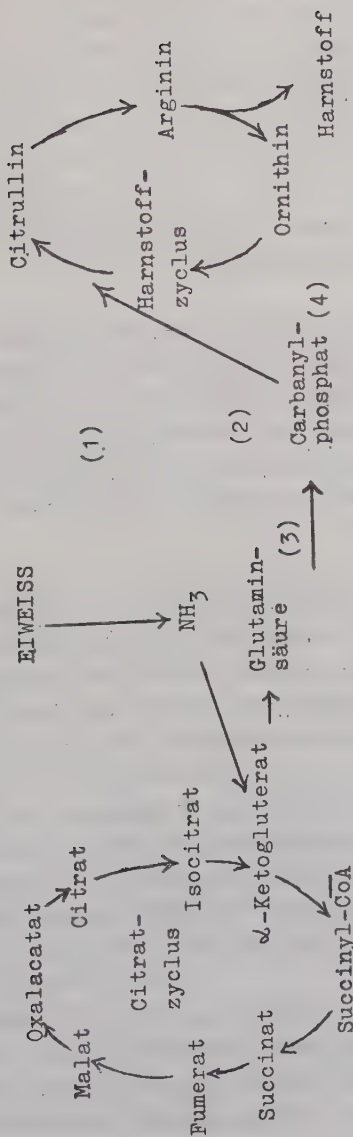


Abb.3: Das Eiweiß wird bakteriell zu Ammoniak abgebaut (1) Im Citratzyklus durch Bindung mit der α-Ketoglutarinsäure in Glutaminsäure umgewandelt (2) über die Zwischenstufe des Carbamylphosphats (3) erfolgt die Entgiftung im Harnstoffzyklus.

Psychosen und Krämpfen sind von Patient zu Patient verschieden und zeigen auch im Verlauf des Comas oft einen starken Wechsel innerhalb weniger Stunden. Charakteristisch ist in jedem Fall der 'flapping tremor'. Pathoanatomisch findet sich im Gehirn eine Astrozytenproliferation und auch eine diffuse Vergrößerung derselben. Die zahlenmäßige Vermehrung der Astrozyten geht auch bei einer verbesserten Leberfunktion nicht mehr zurück, dagegen ist ihre Größenzunahme reversibel. GROSSE-BROCKHOFF (1969).

Mc.DERMOTT und ADAMS teilen das Coma in 2 Hauptgruppen ein. Sie unterscheiden ein exogenes und ein endogenes Coma. Patienten mit einem exogenen Coma haben eine geschädigte Leber, können aber unter normalen Bedingungen weiterleben. Comatöse Zustände treten erst ein, wenn die Kapazität der Ammoniakelimination in der Leber überschritten wird. Mc.DERMOTT (1954).

'Endogenes Coma' umfaßt Patienten, deren Leberfunktion nicht ausreicht, die normalen Stoffwechselversorgungen des Lebens zu bewältigen. Dies sieht man vor allen Dingen bei Patienten nach schwerer, akuter Virus- und toxischer Hepatitis, die zur postnekrotischen Cirrhose geführt hat.

Die pathophysiologischen Vorgänge sind folgende: Die eiweiß- und stickstoffhaltigen Substanzen werden im Darm von Bakterien zu Ammoniak abgebaut, absorbiert, durch das Portalblut zur Leber gebracht, hier im Krebszyklus zu Harnstoff, Glutamin und Asparagin umgewandelt. KARLSON (1967).

Das Glutaminsäure-Glutamin-Gleichgewicht, das mit dem Ammoniak-Transportmechanismus im Zusammenhang steht, ist bei einer nicht ausreichenden Leberfunktion gestört. Es kommt zu einer Vermehrung des Glutamins und des Ammoniaks

im Blut. Bei der Störung des Gehirnstoffwechsels wird nicht nur ein unmittelbarer Einfluß des Ammoniaks vermutet. Das Ammoniak führt durch Glutaminbildung zur Entfernung der α -Ketoglutar Säure aus dem Zitronensäurecyclus. Da die normale Gehirntätigkeit auf die aerobe Glycolyse und damit auf den Zitronensäurecyclus angewiesen ist, wäre in der Unterbrechung des Gehirnstoffwechselsvorganges durch die Glutaminbildung eine Ursache des Lebercomas zu sehen.

Zusätzlich kommt es durch einen erhöhten Ammoniakspiegel im Blut zu einer Alkalose. Im Blut steht das freie Ammoniak im Gleichgewicht mit dem Ammoniumion ($\text{NH}_4^+ \rightleftharpoons \text{NH}_3$). Normalerweise dominiert die NH_4^+ Form, aber im alkalischen Milieu steigt das gasförmige NH_3 an und ist fähig, die Zellmembran leichter zu durchwandern. Die Folge davon ist die Ausbildung eines comatösen Zustandes.

Die postoperative Encephalopathie ist bei Kindern, wie schon erwähnt, ungewöhnlich. Je jünger ein Patient, je anspruchsloser sein Intellekt und je besser seine Leberfunktion, umso besser sind seine Aussichten, nicht an psychiatrischen Erscheinungsbildern leiden zu müssen. Die pathophysiologischen Ursachen sind eng mit denen des Comas gekoppelt. Auch hier sind es stickstoffhaltige Substanzen, die zu dem oft schweren Krankheitsbild führen; wahrscheinlich führt der langdauernde, wenn auch geringfügig erhöhte Ammoniakspiegel zu dem psychiatrischen und neurologischen Syndrom. Es werden Manien und Depressionen, paranoide und schizophrenieartige Reaktionen beobachtet. Es finden sich ferner Myelopathien, die mit einer Demyelinisierung des Rückenmarks einhergehen. Eine exakte pathophysiologische Deutung ist bisher nicht möglich. GROSSE-BROCKHOFF (1969).

FOETOR HEPATICUS

Patienten mit schwerer Leberzellinsuffizienz haben oft einen süßlichen, an rohe Leber erinnernden Geruch. Es handelt sich dabei um Methylmercaptan und ist auf die Unfähigkeit der Leber zurückzuführen, Methionin zu metabolisieren. Methionin normalerweise als Leberschutzmittel propagiert, hat bei diesen Patienten den gegenteiligen Effekt. Die Leber wird durch die zusätzliche Bildung von Mercaptan geschädigt. GROSSE-BROCKHOFF (1969).

FORMEN DER PORTALEN HYPERTENSION IM KINDESALTER

Der extrahepatische Verschuß

Der extrahepatische Verschuß des portalen Stammes kann primär oder sekundär sein:

1. bedingt durch Thromben im Lumen der Vena portae,
2. bedingt durch Kompression oder Einwachsen von außen.

Den sekundären Pfortaderverschuß trifft man im Kindesalter selten an, maligne Lymphome am Leberhilus können aber vorkommen.

1. Mechanismen, die zu einer Pfortaderthrombose führen können, sind folgende: CLATWORTHY (1959), CLATWORTHY (1969), EWERBECK (1965), MILNES-WALKER (1962), HSIA (1955), OBERNIEDERMAYR (1959), SHERLOCK (1956), SHERLOCK (1962), THOMSON (1964), WILSON (1969).

1. Neugeborenen-nabelsepsis,
2. Austauschtransfusionen,
3. extreme Dehydration,
4. Pfortaderphlebitis nach
 - eitriger phlegmatöser Appendicitis, Cholezystitis, Pankreatitis,fragliche Möglichkeiten: HSIA (1955)

Osteomyelitis

Otitis media

5. Verletzungen
 6. Tumoren
 7. als Folge von intrahepatischen Verschlüssen
2. Mechanismen, die zu einer isolierten Milzvenenstenose führen können: BUTTENBERG (1968),
1. Austauschtransfusionen,
 2. septische Prozesse,
 - rheumatische Endocarditis
 - tuberculöser Infekt
 3. Blutkrankheiten
 - Polycytaemie
 - Thrombocytaemie

Da die meisten Patienten mit extrahepatischem Verschuß und normalem Leberparenchym Kinder und Jugendliche sind, nahm man eine congenitale Anomalie mit Entwicklungsstörungen der Pfortader an.

GIBSON und RICHARDS (1955) sowie PARKER und SEAL (1955) zeigten, daß die Obstruktion häufiger durch Portalvenenthrombose verursacht wird. Entweder tritt sie während der Geburt oder sofort nach der Geburt auf. Ätiologisch werden hier die Nabelsepsis, die Austauschtransfusionen und eine extreme Dehydration nach Infektionen oder massiven Diarrhoen (HSIA und GELLIS) angeführt. Ferner werden alle Prozesse, die eine Pylephlebitis auslösen könnten, angeschuldigt. Allerdings differieren hier die Meinungen sehr stark. Yi-Yung HSIA führt die Osteomyelitis und die Otitis media als pathogenetische Faktoren auf. MIKKELSEN (1966) dagegen meint, weitentfernte Infektionsherde kommen nicht infrage. HSIA (1955), MIKKELSEN (1966).

Theoretisch sind natürlich noch operative Verletzungen der Pfortader zu erwähnen. Es sind Fälle bekannt, in denen es anlässlich einer Cholecystectomy zu Pfortaderverletzungen mit anschließender portaler Hypertension gekommen ist. Tumoren, wie maligne Lymphome im Leberhilus oder Jarcinome des Magens und Pankreas können durch Kompression oder Einwachsen einen sekundären Pfortaderhochdruck hervorrufen. MILNES - WALKER (1960).

Der letzte Punkt: eine Thrombose aufgrund eines intrahepatischen Verschlusses ist folgendermaßen zu erklären: Bei langanhaltender portaler Hypertension werden die Venen des portalen Kreislaufes überdehnt und dünnwandig. Verletzungen der Intima führen zu intravasaler Gerinnung. Durch den intrahepatischen Block tritt eine Stase oder eine Verlangsamung des Pfortaderflusses ein. Dieser Faktor begünstigt weiterhin die Thrombosierung. HUNT weist auf die Komplikation hin, daß sich der Prozeß bis in die Vena mesenterica inferior fortsetzen kann. Die Folge davon sind Infarkt und Gangrän des Dünndarms. HUNT (1956). Die isolierte Milzvenenthrombose kommt im Kindesalter recht häufig vor. Bis auf die Austauschtransfusionen ist die Ätiologie weitgehend unklar. KONCZ (1959) hält die rheumatische Endocarditis und tuberculöse Infekte für krankheitsauslösend. OBERNIEDERMAYR (1959). Die französische Schule mit PARAF, CHALUT, CAROLI führen noch die Thrombocytaemie und die Polycytaemie an. (1955).

Der intrahepatische Verschuß

Jede Spannung innerhalb der Leberkapsel kann zu einer portalen Hypertension führen; daher können eine acute Hepatitis oder eine fettige Infiltration vorübergehend den portalen Druck erhöhen. GROSSE-BROCKHOFF (1969).

Es ist häufig sehr schwierig, einen ätiologischen Faktor für eine Leberfibrose oder Cirrhose zu finden. Folgende Ursachen können auslösend sein: BAGGENSTOSS (1956), CHILD (1964), HOLZNER (1956), MILNES-WALKER (1960), SHERLOCK (1962), UNGEHEUER (1959).

1. Virushepatitis, Riesenzellhepatitis
2. "akute juvenile" oder "Lipoid Cirrhose"
3. Hämochromatose
4. Hepatolenticuläre Degeneration (Morbus Wilson)
5. congenitale Leberfibrose
6. inoperable Gallengangsatresien
7. Galaktosämie
8. Mucoviscidose
9. Leucämie und andere Reticulosen
10. Infektion mit *Schistosoma mansoni* oder *Schistosoma japonicum*
11. Ernährungsmangel
12. Intrahepatischer Verschluß durch die Pfortaderthrombose

1. Die Virushepatitis und die Riesenzellhepatitis heilen im Kindesalter fast vollständig aus, dennoch werden immer wieder vereinzelt Fälle beobachtet, in denen sich als Spätfolge eine Cirrhose entwickelt.
2. Bei der "akuten juvenilen" oder "lipoid Cirrhose" handelt es sich um eine Autoantikörperaggression gegen die eingenen Leberzellen.

- 3.+ 4. Die Hämochromatose und die hepatolenticuläre Degeneration (Morbus Wilson) bewirken durch eine starke Eisen- bzw. Kupferablagerung in den Leberzellen eine ausgedehnte Fibrose (Hämochromatose) bzw. eine grobknotige Cirrhose (Morbus Wilson).

5. Die congenitale Leberfibrose ist eine präsinusoidale Verschlußform, die bei Kindern immer häufiger erkannt wird. Es handelt sich um eine Hamartie die nicht nur durch eine Fibrose charakterisiert ist. Die Bindegewe-

websproliferationen sind mit vielen kleinen Gallengängen durchsetzt, die ins Leberparenchym übergehen und oft eingedickte Galle enthalten, zusätzlich sind die Portalvenenäste vermindert. Die Leber ist vergrößert und fest, hat eine glatte aber fleckige Oberfläche mit kleinen purpurroten Leberparenchymbezirken. Die Leberfunktion ist kaum beeinträchtigt, der portale Druck dagegen sehr hoch.

6. Die inoperablen Gallengangsatresien seien hier nur kurz angeführt. Meist sterben die Kinder, bevor sich über die biläre Cirrhose hinaus eine Haematemesis aus den Ösophagusvarizen entwickeln kann. Die Literatur weist immer wieder Fälle auf, in denen es zu dem infausten Krankheitsbild noch zu massiven Blutungen gekommen ist.
7. HSIA und WALKER berichten 1961 von einem Kind mit Galaktosaemie, die zu einer Cirrhose führte.
8. Auch bei einer Mucoviscidose kann es zur Ausbildung eines Vollbildes der portalen Hypertension kommen.
9. 1962 berichten SHALDON und SHERLOCK, daß Leucaemien und andere Reticulosen Verschlüsse der kleinen Pfortaderäste hervorrufen können. SHALDON (1962).
10. Bei Infektionen und *Schistosoma mansoni* oder *Schistosoma japonicum* wird auch die Leber betroffen. Die Eier verstopfen die Pfortaderäste und bewirken eine granulomatöse Reaktion mit anschließender periportalener Fibrose. SHERLOCK (1962).
11. Oft werden Ernährungsmängel als Ursache der portalen Hypertension dargestellt. In vielen Ländern, besonders denen Afrikas, soll mangelhafte Ernährung mit Eiweiß zu massiven Leberschädigungen führen. Diese Theorie wird immer wieder heftig um-

stritten. SCRIMSHAW bezweifelt, daß der so offensichtliche Unterschied zwischen der Kwashiorkor- und eiweißreichernährten Bevölkerung, hinsichtlich der Cirrhosehäufung, wirklich pathogenetisch von Bedeutung ist. SCRIMSHAW: "Ein mit Kwashiorkor ernährter Europäer in gemäßigttem Klima bekommt keine Lebercirrhose." Dagegen führen andere Autoren an, daß bei Trinkern nicht der Alkoholabusus, sondern die verminderte Nahrungsaufnahme der Anlaß zur Entwicklung einer Cirrhose sei. SCRIMSHAW (1957), CHILD (1964).

12. Der letzte Punkt: Kann sich ein intrahepatischer Block aufgrund einer Pfortaderthrombose ausbilden? Nach PATRASSI ist der Lebervenenverschußdruck bei Cirrhosen erhöht. Darin kann die Bestätigung gesehen werden, daß die Arteria hepatica als Ersatz für die Vena portae einspringen kann. Ginge die Durchblutung der Leber fast ausschließlich auf Kosten der Arteria hepatica, müßte die Oxymetrie des Blutes aus der Lebervene gegenüber der Norm erhöht sein. Dies trifft nach Messungen von EWERBECK (1965) zu, PATRASSI (1965) bezweifelt diese Angaben.

Eine Änderung des Leberblutflusses durch vermehrten Zustrom aus der Arteria hepatica könnte zur Änderung der Organstruktur im Sinne einer chronischen Stauung führen. Die beschränkte Kasuistik veranlaßt die Autoren PATRASSI (1965), EWERBECK (1965), keine Schlüsse zu ziehen.

Der posthepatische Verschuß

Der posthepatische Verschuß stellt ein extrem seltenes Krankheitsbild dar. Im Krankengut der Kinderchirurgischen

Klinik der Universitäts-Kinderklinik finden wir in einem der 23 Fälle mit portaler Hypertension einen suprahepatischen Venenverschluß (Fall Nr. 17).

Hervorgerufen wird diese Blockform durch 3 Faktoren:
EWERBECK (1965)

1. konstriktive Pericarditis
 2. die veno-occlusive Erkrankung
 3. der Verschluß der großen suprahepatischen Venen (Budd-Chiari-Syndrom)
-
1. Die konstriktive Pericarditis ist eine Erkrankung, die auch im Kindesalter eine portale Hypertension hervorrufen kann. Der verminderte Abfluß des venösen Blutes in das rechte Herz führt zur Ausbildung einer relativen Stenose.
 2. Die veno-occlusive Erkrankung ist eine auf Jamaika verbreitete Art der portalen Hypertension. Das Alkaloid Senectio ruft eine Obliteration der kleinen Lebervenen hervor. SHERLOCK beschreibt 1962 in England den Fall eines 3-jährigen Mädchens nach Senectio-Einnahme. SHERLOCK (1962).
 3. Der Verschluß der großen suprahepatischen Lebervenen (Budd-Chiari-Syndrom) ist ein im Kindesalter fast nie und auch im Erwachsenenalter selten vorkommendes Krankheitsbild. Die Klinik ist der des intrahepatischen Blocks sehr ähnlich, die Ätiologie unbekannt.

DIE KLINIK DER PORTALEN HYPERTENSION

Die klinische Manifestation der portalen Hypertension bietet eine Vielzahl symptomatischer Aspekte, die jedoch bei Kenntnis des Krankheitsbildes diagnostisch nicht schwer zu beurteilen sind.

Im Säuglingsalter fallen Kinder mit einem extrahepatischen Block, die z.B. in der Neugeborenenperiode eine Nabelsepsis durchgemacht haben, durch eine Ascitesentwicklung, die von einem verminderten Wachstum begleitet ist, auf. CLATWORTHY datiert diese Ascitesausbildung nicht vor einem Alter von 6 - 8 Monaten, frühestens im Alter von 2 Monaten. Der Ascites läßt das Abdomen so extrem groß anschwellen, so daß oftmals Entlastungspunktionen notwendig werden, da die Kinder in der Atmung behindert sind. Die Milz ist mäßig vergrößert, aber oft vor einer Parazentese nicht zu palpieren. Auf dem Abdomen sind die oberflächlichen Venen stark vergrößert. Die Zeit, in der der Ascites bestehen bleibt, sie variiert von einigen Wochen bis zu 18 Monaten, sind die Kinder in der Entwicklung schwer beeinträchtigt. CLATWORTHY (1962). Neben mangelhaftem Wachstum finden wir die kleinen Patienten in einem äußerst schlechten AZ. Sie leiden unter einer hypochromen Anämie, oft findet sich occultes Blut im Stuhl, Ösophagusvarizenblutungen sind in diesem Alter jedoch äußerst selten. Nach einer unterschiedlichen Periode verschwindet plötzlich der Ascites, die Kinder erholen sich rasch, ein normales Wachstum ist die Folge. Der Grund der plötzlichen Zustandsbesserung wird in einer Entwicklung eines ausreichenden Kollateralkreislaufs erklärt.

Der Kinderchirurg sieht häufig ein anderes klinisches Erscheinungsbild. Es kommen zu ihm scheinbar völlig gesunde Kinder, selten jünger als 3 - 4 Jahre, die plötzlich massive Ösophagusvarizenblutungen und Teerstühle haben. Bei diesen Patienten dominiert das Bild einer acuten Anämie mit Blässe.

Bei der Anamnesenaufnahme erfährt man dann von den Eltern, daß das Kind schon seit längerer Zeit schwarze Stühle gehabt habe. Das Kausalitätsbedürfnis war vorhanden; die Mutter schob es dann auf das Trinken von schwarzem

Johannisbeersaft (in 2 Fällen). Auffallend oft erfolgt die erste Blutung plötzlich in der Nacht (in 18 Fällen). Viele Schilderungen von Kindern bieten ein auffallend gleichartiges Bild. Vor der Blutung ging es ihnen nicht besonders gut. Sie hatten ein unangenehmes Völlegefühl im Bauch, der Appetit war schlecht, außerdem litten sie fast ausnahmslos an einem heftigen bis mäßigen Infekt. Meist wurden sie dann von der besorgten Mutter, die eine Grippe vermutete, ins Bett gesteckt. Nachts wachten die Kinder dann mit einem salzigen Geschmack im Munde auf, sie verlangten vielfach zu trinken. Kurz darauf erfolgte dann ein schwallartiges Erbrechen von hellrotem Blut. Wie wird diese Blutung ausgelöst? Die früher oft vermuteten Theorien, grobe Speisen verursachten die Ruptur der Varizen oder eine peptische Ulceration seien der Anlaß zu einer Blutung, konnten weitgehend widerlegt werden.

In England und Amerika konnten anhand von zahlreichen Sektionen bei Kindern mit portaler Hypertension peptische Ulcerationen nur in wenigen Fällen nachgewiesen werden. STELZNER (1967).

Das nächtliche Auftreten der Blutung spricht auch gegen die Verletzungstheorie durch grobe Speisen. Früh wurde die Relation zwischen Infekt und Ösophagusvarizenblutung aufgezeigt.

FORSTER, HOLCOM et al. (1963) vermuteten gar, daß die Salicylpräparate das schädliche Agens seien. Sie propagierten daraufhin, Kinder mit erkannter portaler Hypertension bei Infekten antibiotisch zu behandeln. LIEBOWITZ erkannte, daß eine jähe Umwälzung in der Dynamik der Zirkulation zwischen Splanchnikusgebiet und portalem Venensystem notwendig ist, um eine Varizenruptur hervorzurufen. STELZNER (1967), MIKKELSEN (1966).

Auf diese Erkenntnis baut MIKKELSEN (1966) seine Theorie. Infekte im Kindesalter liegen am häufigsten im Respirationstrakt. Husten, zumal im Liegen gehäuft, ist das auslösende Moment für eine Blutung. Er erhöht den Druck in den Varizen stoßartig bis zum Zerreißen.

Die Behandlung der Säuglinge mit extrahepatischem Block stellt den Pädiater vor eine schwierige Aufgabe. Der schlechte Allgemeinzustand schließt ein hohes Operationsrisiko ein. Eine ausschließlich konservative Behandlung erfordert die Überwindung der respiratorischen Schwierigkeiten und wiederholte Parazentesen sind unumgänglich. Infusionen mit Serumalbumin, Plasma oder Vollblut sind einmal wöchentlich angezeigt. Der Gewichtsverlust und der Minderwuchs stellen ein ernstes Ernährungsproblem dar. CLATWORTHY (1969).

Kinder, die eine acute Blutung haben, bekommen zuerst eine Sengstaken-Sonde gelegt. Um den acuten Blutverlust auszugleichen wird Blut transfundiert, gleichzeitig massiv sediert. Kommt die Blutung nicht zum Stillstand, so ist eine Ösophagusvarizenumstechung als Notoperation angezeigt.

Intrahepatischer Block

Die Patienten mit portaler Hypertension aufgrund eines intrahepatischen Stops haben als erstes klinisches Erscheinungsbild oft ebenfalls massive Ösophagusvarizenblutungen. Daneben bieten sie jedoch eine vielfältige Symptomatik, die durch ihre Lebererkrankung charakterisiert ist. Liegt eine Gallengangsatresie vor, so ist der schwere Icterus im Säuglingsalter dominierend. Bei Patienten mit posthepatischer Cirrhose finden wir häufig

ebenfalls einen Icterus, jedoch nur, wenn noch ein entzündlicher, aktiver Prozeß in der Leber vorliegt. Ist dies nicht der Fall, so ist anamnestisch ein früherer Icterus zu eruieren. Eine progressive Cirrhose nach einer Hepatitis ist gekennzeichnet durch verschiedene Symptome der Leberinsuffizienz wie Icterus, Ascites, schlechter Allgemeinzustand und Encephalopathie.

Bei Patienten mit einer Mucoviscidose, deren Cirrhose und portale Hypertension sich sekundär entwickelt, dominieren die respiratorischen Insuffizienzen und der Minderwuchs. Kinder mit congenitaler Leberfibrose zeigen vorwiegend sowohl eine enorme Vergrößerung der Leber wie auch der Milz, allerdings mit normaler Leberfunktion.

Außerdem kann diese Krankheit bei mehreren Familienmitgliedern vorkommen. Gleichzeitig sollte immer ein i.v.-Pyelogramm angefertigt werden, da die Möglichkeit einer cystischen Degeneration der Nieren besteht.

Die Diagnose ist bei intrahepatisch bedingter portaler Hypertension leicht zu stellen. Die primäre Lebererkrankung ist in vielen Fällen anamnestisch zu eruieren, palpatorisch findet sich oft eine vergrößerte, druckschmerzhafte oder verkleinerte, verhärtete Leber. Die Splenomegalie ist deutlich ausgeprägt. Im fortgeschrittenen Stadium ist der Icterus, Ascites, der musculäre Zerfall und die Encephalopathie ein diagnostisches und meist schlechtes prognostisches Zeichen. Wie beim extrahepatischen Block ist auch hier die Splenoportographie eine sichere diagnostische Methode. Die Therapie ist im akuten hämorrhagischen Stadium ähnlich wie bei Patienten mit extrahepatischem Block. Die Patienten bekommen eine Sengstaken-Sonde gelegt, gleichzeitig wird durch Frischbluttrans-

fusionen der Blutverlust ausgeglichen. Zu beachten ist die Sondenbefestigung an der Nase, damit sich keine Nekrosen ergeben. Der Ösophagusballon darf nicht über 40 mm Hg aufgebläht werden, außerdem ist eine laufende Druckkontrolle angezeigt. Nach 48 Stunden wird die Luft aus dem Ballon abgelassen, die Sonde noch 8 - 12 Stunden liegengelassen. Sollte die Blutung nicht beherrscht werden, ist eine Notoperation unumgänglich.

DIE DIAGNOSTISCHEN MÖGLICHKEITEN

Die einfachste Methode, eine portale Hypertension zu diagnostizieren, stellt die röntgenologische Ösophagusbreipassage mit Bariumbrei dar. In 75 % d.F. zeigen konstante Schleimhautaussparungen-meist im letzten Drittel des Ösophagus-die Varizen an. CLATWORTHY (1969).

Sind die Varizen nicht eindeutig abzuklären, so kann eine Ösophaguskopie versucht werden. Sie stellt jedoch eine mechanische Reizung des Ösophagus dar und ist nach einer erfolgten Blutung nicht angezeigt. Die endgültige Abklärung sollte immer die Splenoportographie oder ein intraoperatives Portogramm erbringen. Nur mit dieser Methode kann der Chirurg genau den portalen und hepatischen Kreislauf begutachten und die Operationsmöglichkeiten beurteilen. Die Methode, die in verschiedenen Münchener Instituten praktiziert wird, ist folgende:

Die Kinder erhalten eine Narkose, bei Atemstillstand wird die vergrößerte Milz mit einem mandrinarmierten Teflonkatheter punktiert. Eine Druckmessung schließt sich an (normaler Milzinnendruck: 12 cm H₂O, Cirrhose: bis zu 40 cm H₂O). Dann werden 20 ml Urographin 35 % von Hand injiziert. Die Aufnahmefrequenz beträgt 9 sec. lang 1 Bild/sec., 6 sec.: 1 Bild/0,5 sec. Nach der Injektion wird die Nadel sofort entfernt.



Abb. 4: Ösophagusbreipassage

Fall Nr. 5 ♀ S.B.: intrahepatischer Block mit histologischem Intakt des Leberparenchyms:
Im gesamten Ösophagusbereich ergeben sich im Schleimhautrelief deutliche Füllungsdefekte.
Eindeutiger Nachweis von Ösophagusvarizen.

EIN NORMALES PERCUTANES SPLENOPORTOGRAMM

Die Milzvene erscheint als gewundenes Gefäß von ungefähr 0,4 cm Durchmesser quer im Epigastium. Sie wird von der Vena mesenterica inferior links nahe der Mittellinie erreicht, das hier zuströmende Blut bewirkt hier einen Füllungsdefekt bis hinauf in die Pfortader, die nach oben rechts verläuft und sich in ihre beiden Äste aufteilt. Die intrahepatischen Äste sieht man sich wiederholt teilen, an jeder Teilungsstelle entstehen 2 neue Venen mit

kleinerem Durchmesser. Die Kontrastlösung zeigt dann eine gleichmäßige diffuse Verschattung, die von den portalen und hepatischen Venen, wie den Sinusoiden herrührt. Kollateralkreisläufe stellen sich nicht dar. MILNES-WALKER (1960), CATALANO (1955), DAVIS (1958).

EXTRAHEPATISCHER BLOCK: PFORTADERTHROMBOSE

Es stellt sich nach Injektion eine glatt konturierte normal durchgängige 7 mm weite Vena lienalis dar. In Projektion auf das Corpus ventriculi sind ausgedehnte Venenkonvolute zu erkennen. Die perirenal Venen füllen sich rasch und weisen eine Kollateralisation über erweiterte Intercoastalvenen und eine Bauchwandvene mit Abfluß nach caudal auf.

Die gleiche Abflußrichtung erfolgt über eine linke Paravertebralvene. Die ausgedehnt varicöse Vena gastrica sinistra und die Venae gastricae brevis sowie hochgradig erweiterte Ösophageale und paravertebrale Venen mit Drainage in das Azygossystem kommen zur Darstellung. Ein hepatofugaler caudaler Kollateralkreislauf besteht zur Vena renalis. Der Verschluß der Pfortader liegt unmittelbar rechts paravertebral mit ausgedehnten hepatofugalem Kreislauf.

Auswertung: Prähepatischer Block bei Verschluß des Pfortaderstammes aufgrund einer Thrombose oder Stenose hepatopetaler Kollateralkreislauf über cavernöse Transformation. Keine Darstellung der Vena umbilicalis. Dr. HEINZE, Riederinstitut München (1970).



Abb. 5: Fall Nr. 19: ♀ B.M.: intrahepatischer Block (congenitale Leberfibrose mit entzündlicher Aktivität)

Man erkennt eine großlumige, durchgängige Milzvene und V. portae mit cranialem hepatofugalem Kollateralkreislauf über stark erweiterter V. coronariae und die varicotisch veränderten kleinen Magenvenen mit Abtransport über Ösophagusvarizen und V. hemiazygos.

INTRAHEPATISCHER BLOCK: CONGENITALE LEBERFIBROSE

Narkose des Patienten, percutane Punktion der Milz bei Atemstillstand.

Nach der Injektion zeigt sich eine Strömungsverlangsamung im Abfluß des Kontrastmittels über die Vena lienalis und der Pfortader mit dem Eindruck einer verlangsamten intrahepatischen Aufzweigung bei relativer Engstellung der Gefäße.



Abb. 6: Fall Nr. 1: ♀ H.C.: prähepatischer Block (Pfortaderthrombose)
Die V. lienalis ist weit und durchgängig, die Pfortader vor der Leber in zahlreiche Gefäße aufgespalten (Pfortadercavernom). Ein ausgedehnter Kollateralkreis über die Vv. gastricae breves zum Ösophagus ist erkennbar.

Eine Kollateralkreislaufbildung über die Venae gastricae breves, Vena gastrica sinistra und der Venae gastroepiploicae; auch eine flüchtige Anfärbung der Ösophagusvarizen kommt zur Darstellung.

Eine erkennbare Einengung der Strombahn im Pfortaderbereich ist nicht zu sehen. Es entsteht der Eindruck eines intrahepatischen Blocks infolge Engstellung der intrahepatischen Pfortaderäste.

Auswertung: intrahepatischer Block durch Engstellung der intrahepatischen Pfortaderäste, Kollateralkreisläufe zum Magen und Ösophagus bestehen. Dr. ZIMMERMANN, Pasing (1969).

Die Auswertung des Portogrammes ist für den Chirurgen zur Beurteilung operativer Möglichkeiten ausschlaggebend. Findet er eine genügend große anastomosierbare Vene? Wie ist die Ausbildung des Kollateralkreislaufes? Wo sind Varizen zu ligieren? Alle diese Fragen können durch das Portogramm gelöst werden.

Auf die Labormethoden soll an dieser Stelle nicht näher eingegangen werden. Es ist selbstverständlich, daß eine genaue Leber- und weitere blutchemische Untersuchungen durchgeführt werden müssen.

Vor einer Splenoportographie ist die Bestimmung der Prothrombinzeit unerläßlich, denn eine Abweichung von der Normalzeit unter 60 % stellt eine erhebliche **Komplikationsmöglichkeit** dar.

DIE OPERATIVE BEHANDLUNG DER PORTALEN HYPERTENSION

Heute werden 2 operative Wege zur Behandlung der portalen Hypertension mit seinen lebensgefährlichen Blutungen bestritten: Die 1. Methode, ein kurativer Eingriff, zielt auf eine Drucksenkung im portalen Kreislauf hin. Die 2. Methode, die im Kindesalter oft einzige Möglichkeit, stellt den Eingriff an der Blutungsstelle selbst dar. Es ist daher nur eine Palliativmaßnahme; die Ursache der Blutung, der Pfortaderhochdruck, bleibt weiterhin bestehen.

1. Methoden zur Verminderung des portalen Hochdrucks

die porto-cavale Anastomose (Seit-zu-Seit, End-zu-Seit),

die mediale splenorenale Anstomose,

die Splenectomie allein,

die porto-renale Anastomose,

die spleno-cavale Anastomose,

die V. cava inferior - V. mesenter. sup. Seit-zu-End Anastomose,

die transduodenale V. mensenter. sup. V. cava inferior Seit-zu-Seit Anastomose.

Bei einem intrahepatischen Verschuß hat sich die End-zu-Seit Anastomose zwischen Pfortader und V. cava inferior bewährt. Es handelt sich hier um einen Eingriff, der auch im Kindesalter auszuführen ist, denn die Pfortader hat bereits im Patientenalter von 4 Jahren einen genügend großen Durchmesser, um einen wirkungsvollen Shunt anzulegen. CLATWORTHY (1955). Bei einem Portalvenenverschuß stellt die mediale splenorenale Fistel den wirkungsvollsten Shunt dar. Die Milzvene muß jedoch eine minimale Kaliberweite von 8 mm Durchmesser haben, um den Erfolg der Operation nicht zu gefährden. Selbst bei portaler Hypertension erreicht die Milzvene diesen Durchmesser nicht vor einem Patientenalter von 8 - 11 Jahren.

Die Splenectomie allein, ein durch Jahre hindurch praktizierter Weg zur Senkung des portalen Hochdrucks, ist heute längst verlassen worden. Druckmessungen haben ergeben, daß durch eine Entfernung der Milz eine Druckmessung von 20 mm H₂O erreicht wurde, ein äußerst geringer Effekt also. Fast alle Patienten haben demzufolge auch nachgeblutet. Im angelsächsischen Sprachgebrauch finden wir den Begriff des 'postsplenectomie-bleeders'.

Alle Anastomosen-Operationen sind im Kindesalter problematisch. Die ungenügende Kaliberweite der zu anastomosierenden Gefäße stellt den Chirurgen vor beachtliche Probleme. Vielleicht stellt die transduodenale V. mesenterica sup. - V. cava inferior Seit-zu-Seit Anastomose einen entscheidenden Weg nach vorn dar.

AUSFÜHRUNG DER OPERATIONEN

1 a) Portocavale Seit-zu-Seit Anastomose:

In halblinker Seitenlagerung wird die Bauchhöhle durch einen nach lateral verlängerten Rippenbogenschnitt eröffnet. Der Ductus choledochus wird stumpf abgehoben, die V. portae bis zu ihrer Teilungsstelle am Leberhilus freipräpariert. Nach Spaltung des Retroperitoneums wird das Duodenum nach medial abgehoben, die V. cava in einer Ausdehnung von 10 - 12 cm dargestellt. Pfortader und V. cava lassen sich nach ihrer Isolierung leicht mit dem Finger luxieren und unterfahren. Nun werden Klemmen an die Gefäße gelegt und zur Kontrolle der Spannung adaptiert. Wenn die Naht ohne Spannung durchzuführen ist, wird ein elliptischer Teil aus der Gefäßwand ausgeschnitten. Nach Legen von evertierenden U-Einzelknopfnähten der Hinterwand werden die Klemmen geschlossen und Fäden geknüpft. Die Naht der Vorderwand erfolgt ebenfalls durch Einzel-U-Nähte. FISCHER (1967).

1 b) Portocavale End-zu-Seit Anastomose:

Die Incision folgt der 8. oder 9. Rippe und springt über ihren Rand um 5 cm vor. Nach der Durchtrennung des Musculus obliquus externus und Eröffnung der Rectusscheide, schneidet man den Musculus obliquus internus und transversus ein. Eröffnung des Peritoneums, Spaltung des Zwerchfelles radiär bis zum Hiatus.

Die Pfortader findet sich oft in einer Bindegewebs-scheide, sie läßt sich stumpf herauslösen. Dann erfolgt die Darstellung des Venenstammes bis zum Ober-rand des Duodenums und bis zur Leberpforte.

Von der Vena cava wird nur die vordere Oberfläche freigelegt. Um das craniale Ende der Pfortader wird eine Ligatur gelegt, angezogen, dann eine Balock-Klemme so tief unten wie möglich um den Hauptstamm befestigt und die Pfortader durchtrennt.

Mit einer Satynski-Klemme wird die Vorderwand der Vena cava gefaßt. Die Wand wird längs eröffnet; die Incision muß die Hälfte des Umfanges der Vena portae betragen. Dann wird die Anastomose fortlaufend auskrempeelnd genäht, weil die Thrombosegefahr so wahr-scheinlich geringer ist. Nach Legen einer hinteren Naht wird die Klemme abgenommen. Bleibt das Operati-onsgebiet trocken, so erfolgt der Wundverschluß.
MILNES, WALKER (1960).

2) Mediale splenorenale End-zu-Seit Anastomose:

Der Schnitt erfolgt im 8. ICR links bis zum Nabel, die Milz wird transthoraco-abdominal freigelegt. Durchtrennung des Ligamentum **splenocolic.**, Lig. gas-trolienale, Lig. splenorenale. Nach der Freilei-gung des A. und V. lienalis wird die A. lienalis unterbunden, die V. lienalis vom Pankreasschwanz gelöst. Exstirpation der Milz. Die V. lienalis wird schräg geschnitten, gekürzt an die V. renalis herangeführt. Das hat den Vorteil, daß die V. lie-nalis mit einem breiten Abschnitt mit der V. renalis verbunden wird und zugleich nicht abgknickt werden kann. Die Anastomose wird mit 6/0-Seide genäht. Schichtweiser Wundverschluß. STELZNER (1967).

Die porto-renale, spleno-cavale, V. cava inferior - V. mesenterica sup. Seit-zu-End Anastomosen werden in der Kinderchirurgie praktisch nicht durchgeführt.

Dagegen scheint die transduodenale V. mesenterica sup. - V. cava inferior Seit-zu-Seit Anastomose einer Schilderung würdig:

Eine Ilioportographie bestätigt die Brauchbarkeit der V. mesenterica sup. MAILLARD (1970).

Die V. mesenterica sup. wird an der Mesenterialwurzel bloßgelegt, von dem 1. Drittel des Duodenums an so hoch wie nur möglich zum Pankreas freipräpariert. Die V. colica med., die Vv. pancreaticae und Vv. duoden. dextr. müssen meistens getrennt werden. Die V. cava inferior wird auf der gleichen Höhe isoliert. Der oft große Processus uncinatus des Pankreas muß freipräpariert und nach rechts verlagert werden. Das Duodenum wird nach $1/3$ und $3/4$ seiner Länge durchtrennt. Nach diesem Schritt kann man ohne Anstrengung die V. mesenterica sup. in die Nähe der V. cava inferior bringen. Der mesenterico-cavale Shunt wird angelegt, nachdem halbmondförmige Incisionen in jede Vene gemacht wurden. Zum Abschluß wird das Duodenum vor der V. mesenterica sup. wieder vereint.

Zahlen zu dieser Operationsmethode gibt es noch nicht. J.N. MAILLARD beschreibt den Fall eines 6-jährigen Jungen mit Pfortaderthrombose und ausgedehnten Ösophagusvarizen, der 5 Jahre nach der Operation blutungsfrei war, auch kamen bei der röntgenologischen Kontrolle keine Varizen zur Darstellung.

Methodisch scheint diese Operationsart brauchbar. Der Vorteil zur splenorenalen Anastomose besteht im größeren Lumenquerschnitt der V. mesenterica sup. gegenüber der

V. lienalis. Der Vorteil zur porto-cavalen Anastomose ist darin zu sehen, daß die Vena cava inferior nicht unterbunden werden muß. Die Komplikationen, die sich aus der Trennung des Duodenums ergeben, sind heute konservativ zu beherrschen. Vielleicht bedeutet diese Indikationsform in der Kinderchirurgie zur Behebung des des portalen Hochdrucks einen entscheidenden Schritt nach vorn.

2. Palliativmaßnahmen

A. Maßnahmen, die die Varizen veröden.

Injektionen mit sklerosierenden Lösungen,
Ösophagusvarizenumstechung. HEGEMANN (1956).

B. Methoden, die den Blutstrom durch die Varizen unterbrechen sollen.

Magendissection nach Tanner, MILNES-WALKER (1960)
Ösophagusdissection, MILNES-WALKER (1960)
Dissectionsligatur nach Vosschulte, KUHNERT (1968)
Devascularisation der Cardiagegend (subdiaphragmale Ligatursperre nach Henschen).

C. Excisionen des Varizengebietes.

Ösophagogastrrectomie mit Colon- oder Jejunuminterposition.

D. Methoden, die die Adhäsionsbildung fördern und dadurch die Vascularisation ändern.

Omentopexie (Drumund und Talma),
intrathoracale Verlagerung der Milz.

Die Ligatur der A. hepatica hat sich früh als schlechter Eingriff zur Senkung der portalen Hypertension erwiesen. Die Mortalität durch Lebernekrosen ist außerordentlich groß.

zu A.: Die Injektionstherapie - MILNES-WALKER (1960)

1939 führten CRAWFORD und FRENCKNER die Injektionstherapie mit Hilfe des Ösophaguskopes ein. In unserem Krankengut haben wir einen Patienten, der nach zahlreichen Blutungen in der HNO Wien von Prim.Arzt WODACK mit einer Phlebocidininfiltration in 5 Sitzungen behandelt wurde. Der Erfolg ist außerordentlich gut, der Patient ist seit 5 Jahren blutungsfrei (Fall Nr. 11).

Die transthoracale oder transabdominale Ösophagusvarizen-
umstechung. Modif.Methode nach LINTON und ELLIS

Hier handelt es sich um eine in München häufig praktizierte Methode zur Behebung der lebensgefährlichen Blutungen aus dem Ösophagus. Sie wird im chirurgischen Schrifttum als Notoperation empfohlen. Soweit die Münchner Erfahrungen lehren, lassen sich blutungsfreie Intervalle über Jahre hinaus erreichen.

Methode nach LINTON: HEGEMANN (1956)

Rechte Seitenlage, Schnitt 7. ICR.-Durchtrennung des Lig. pulmonale und Aushölsung der unteren Speiseröhre, longitudinale, höchstens 5 cm lange Incision in den Ösophagus direkt oberhalb des Zwerchfells, wobei der Schnitt die Zwerchfellzwinde durchtrennt und den Cardiateil des Magens 2 cm weit nach caudal ergreift. Umstechung der Varizengeflechte durch fortlaufende zweireihige überwindliche Chromcatgutnahtreihen, wobei sich einzelne abseitsliegende Varizengeflechte mit diesen Nähten in die Schnittöffnung hineinziehen lassen; die blutenden Varizen finden sich meistens in einem 1 - 7 cm breiten Segment am Übergang der Speiseröhre zum Magen und reichen nur selten bis 12 cm oberhalb des Zwerchfells herauf, Umstechungen der Venen im unteren Ösophagusanteil unterbrechen auch den Zustrom

zu einem ausnahmsweise weiter cranial liegenden blutenden Varixknoten nach Stillung der Blutung. Säuberung des Magens von Blutkoagula, dann dreischichtige Naht des Ösophagus mit dünnen Zwirneinzelnähten, wobei LINTON bei nur kurzer Einschlitzung des Ösophagus eine Quernaht, bei längerer Ösophagotomie eine Längsnaht empfiehlt. Drainage der Pleurahöhle für 48 Stunden.



Abb. 7: Operationssitus nach Eröffnung der äußeren Ösophagusschichten. Deutlich sind massive Varizenstränge in der Submucosa zu erkennen.

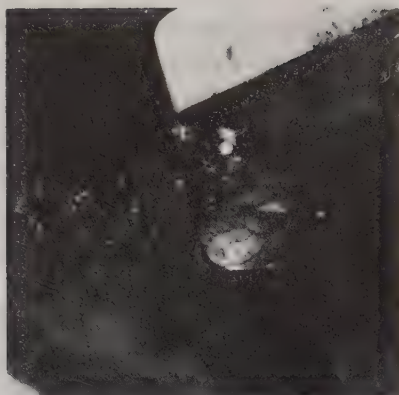


Abb. 8: Operationssitus nach Umstechung der Varizen.

zu B.: Die Tanner'sche Operation oder Magendissektion
- MILNES-WALKER (1960).

1950 beschrieb TANNER eine Operation, durch die das portale Blut aus dem gefährlichen Gebiet der Ösophagusvarizen abgeleitet werden sollte. Dazu durchtrennte er alle venösen Verbindungen im Magen, Omentum minus und Lig. gastrosplenicum oberhalb des Magens. Dicht an der Cardia wird der Magen durchtrennt und wieder vereint. Diese Operation hat sich als weitgehend unwirksam herausgestellt. Schon nach kurzer Zeit haben sich neue Kollateralen zum Ösophagus hin entwickelt.

DIE ÖSOPHAGUSDISSEKTION

Diese Operationsmethode von MILNES-WALKER modifiziert, von STELZNER propagiert und von WILSON 1969 abgelehnt, wurde bei keinem Fall des Münchner Krankenguts durchgeführt. STELZNER (1967) schildert folgendes Operationsvorgehen:

- Thoracotomie im Bett der 8. Rippe links. Es empfiehlt sich, einen großen Schnitt anzulegen, um gut über den Zwerchfellbuckel an das untere Mediastinum zu kommen. Das Ligamentum pulmonale wird zwischen Ligaturen bis zur unteren Lungenvene durchgeschnitten, das Zwerchfell wird von oben am Hiatus soweit inzidiert, daß es mit der mobilisierten Speiseröhre und der Cardia einige Zentimeter heraufgezogen werden kann. Eine Kollateralbildung am Ösophagus ist unterschiedlich stark ausgeprägt. Diese Gefäße werden nur unterbunden, wenn sie versetzt werden müssen. An der Cardia rund 10 cm oberhalb werden Crawford'sche Aortenklemmen angelegt, zwischen ihnen wird in Längsrichtung der äußere Muskelschlauch eingeschnitten. Der Innenschlauch wird mit einer weichfassenden Zange aus dem Außenschlauch herausgezogen, in der Wand des herausgezogenen Muskel-Mucosa-Innenschlauches sind die prallgefüllten Varizen als blaue Stränge zu sehen. Der Innenschlauch wird von lateral quer eingeschnitten; um Stenosen zu vermeiden, läßt man medial eine kleine Gewebsbrücke stehen. Der inzidierte Außen- und Innenzylinder wird mit einigen Zwirnknopfnähten oder mit fortlaufender Seidennaht 4/0 wieder verschlossen. Die Klemmen werden nach sorgfältiger Blutstillung durch Umstechungen entfernt. Zum Abschluß vernäht man den Außenzylinder mit einigen Seidenknopfnähten. Schichtweiser Wundverschluß.

DIE DISSEKTIONSLIGATUR NACH VOSSCHULTE KUHNER (1968)

Ein Metallzylinder wird in den unteren Teil des Ösophagus durch Gastrostomie mit einer Spezialzange eingeführt. Dieser Zylinder besteht aus 3 Teilen, die mit 2 Haltefäden zusammengehalten sind. Der Ösophagus wird über diesen Zylinder mit Chromcat ligiert. Das Ergebnis ist eine Narbe, die sich rund um den Ösophagus zieht. Diese Narbe

umfaßt natürlich alle Schichten der Speiseröhre. Die venöse Cirkulation von der Portalvene zu den Ösophagusvenen ist vollständig unterbrochen. Nachdem die Haltefäden um den Metallzylinder entfernt worden sind, kann er in seine 3 Teile zerlegt und durch die Gastrostomie entfernt werden.

KUHNERT und REHBEIN (1968) haben 8 Patienten mit dieser Methode mit sehr gutem Erfolg behandelt. Alle Patienten sind über eine Zeit von 1 - 4 Jahren ohne Rezidivblutung geblieben. Die Komplikationen waren Ösophagusstenosen, die aufbougiert werden mußten.

DIE SUPDIAPHRAGMALE LIGATURSPERRE NACH HENSCHEN

Diese Methode besteht in der Unterbrechung sämtlicher venöser Zuflüsse zu den Ösophagusvarizen:

Eröffnung des rechten Oberbauches und des rechten Brust-
raumes durch eine abdominothoracale Incision. Eine Rippe
wird reseziert. Nach Spaltung des Zwerchfells erfolgt die
Darstellung der Vena portae, die stark in fibröse Massen
eingebettet ist. Es folgt dann die Darstellung der Venen
an der kleinen und großen Kurvatur des Magens, die die
Zuflußbahnen zu den Ösophagusvarizen sind. Ligatur der
Varizen mit 4x0. Schichtweiser Wundverschluß.

Der Erfolg dieser Methode ist sehr mäßig. Fall Nr. 10,
ein Mädchen mit intrahepatischem Block (Lebercirrhose)
blutete nach einem Jahr wieder nach.

WILSON berichtet 1969 von 6 Patienten, die nach 2 Jahren
bis auf 4 wieder nachbluteten. WILSON (1969).

PREVOT (1970) erwähnt 1 Fall, bei dem nach 3 Jahren eine
andere Palliativoperation wegen rezidivierender Blutungen

unternommen werden mußte. DEVENS (1970).

zu C.: Excisionen des Varizengebietes.

In der amerikanischen Literatur wird des öfteren die sehr drastische Methode der Ösophagogastrrectomie mit Colon- oder Jejunuminterposition beschrieben. Diese Methode ist in unserem Haus nie ausgeführt worden, auch erscheinen die postoperativen Beschwerden zu schwerwiegend für diese Indikation zu sein.

Dazu einige Zahlen:

CLATWORTHY (1959), DEVENS (1970)

Autor	Patient	p.o.Beob.Zeit	Rezidiv
Prevot 1970	8	3 - 11 J.	4
Koop "	14	1 - 12 J.	0
Cohen "	2	3 - 6 J.	2
Clatworthy "	7	---	3

Bis auf KOOPs sehr günstige Resultate scheint dieses Verfahren sehr fragwürdig.

zu D.: Die Adhäsionsförderung.

Die Talma'sche und Drummund'sche Operation war früher bei Ascites eine häufig angewandte Methode. Sie bestand darin, daß das Omentum majus in die vordere Bauchwand vernäht wurde, um für das Pfortaderblut neuen Abfluß zu schaffen. Sie wird wegen des geringen Erfolges seit 15 Jahren nicht mehr ausgeführt. Auch die intrathoracale Verlegung der Milz wird kaum noch ausgeführt, da die Einschränkung des Atemminutenvolumens und eine oft unerwünschte Anastomosenbildung mit venösen Lungengefäßen die Folge sind. 1. SZTABA (1967), 2. SZTABA (1967).

Dazu einige Zahlen:

DEVENS (1970)

Autor	Patient	Rezidiv
Prevot	1970 1	1
Dottler	" 3	3
Able	" 5	5

EIGENE ERGEBNISSE

Das Krankengut von Patienten mit portaler Hypertension der Kinderchirurgischen Universitäts-Kinderklinik München umfaßt 23 Patienten in einem Zeitraum von 1950 - 1970.

Alle Patienten, die in unserer Klinik behandelt worden waren, wurden von Juli 1970 bis Januar 1971 nachuntersucht.

Aus den Krankengeschichten konnten folgende Angaben entnommen und verwertet werden:

1. Ätiologie und Pathogenese
2. Das Auftreten der 1. Blutung
3. Die Ergebnisse der laborchemischen Untersuchungen:
 - a) Blutbild (großes -, Differentialblutbild)
 - b) Elektrophorese
 - c) Serumelektrolyte
 - d) Leberfunktionsproben
4. Die Ergebnisse der Röntgenuntersuchungen:
 - a) Abdomen-Thoraxübersicht
 - b) Ösophagusbreipassage mit Barium
5. Die Ergebnisse der histologischen Untersuchungen:
 - a) von Milz
 - b) von Leber
6. Die Ergebnisse der percutanen oder intraoperativen Splenoportographie
7. Die Operationsarten und Anzahl der Indikationen bei jedem Patienten
8. Der postoperative Verlauf

Die Nachuntersuchung umfaßte folgende Punkte:

I.

- 1) Angaben des Patienten oder Mutter des Patienten über Befinden, derzeitigen Entwicklungs- und Leistungsstand.
- 2) Somatogramm

II. Allgemeine Untersuchungen:

- 1) Inspektion: Haut (Icterus, Petechien, Hämatome, Narben)
Kollateralkreisläufe (Hämorrhoiden, Venektasen im Nabelbereich)
HNO-Bereich
Augen
- 2) Auskultation: Herz
Lunge
Abdomen
- 3) Palpation: Abdomen (Leber, Milz, Nierenlager, etwaige Resistenzen)
Ascites
- 4) Neurologie: Reflexverhalten
EEG

III. Spezielle Untersuchungen:

- 1) Laborchemie:
 - a) Blutbild: großes-, Differentialblutbild
Blutungszeit
Gerinnungszeit
 - b) Elektrophorese, Gesamteiweiß
 - c) Elektrolyte, Eisenspiegel
 - d) Leberfunktionsproben
 - e) venöser Ammoniakspiegel
- 2) Röntgenuntersuchungen:
 - a) Abdomen - Thoraxübersicht
 - b) Ösophagusbariumbreipassage

ANGABEN AUS DEN KRANKENGESCHICHTEN

Unter den 23 Patienten mit portaler Hypertension befinden sich 11 Jungen und 12 Mädchen, davon haben 11 eine extrahepatische, 9 eine intrahepatische, in 3 weiteren Fällen eine kombinierte Blockform.

Die Ätiologie ist in vielen Fällen ungeklärt. Als bekannte Ursachen konnten ermittelt werden: (Tab. IV)

- a) beim extrahepatischen Block:
 - Nabelsepsis (Fall Nr. 4, 14)
 - allgem. Sepsis (Fall Nr. 8)
 - Nabelkatheter mit Austauschtransfusion (Fall Nr. 16)
- b) beim intrahepatischen Block:
 - Sepsis (Fall Nr. 5, 21)
 - congenitale Leberfibrose (Fall Nr. 7, 18)
- c) beim kombinierten intra- und extrahepatischen Block:
 - congenitale Leberfibrose, Nabelkatheter mit Austauschtransfusion (Fall Nr. 3, 23).

Die 1. Blutung tritt zwischen dem 1. und 11. Lebensjahr breitgestreut auf (Tab. I). Ein Häufigkeitsgipfel ist zwischen dem 3. und 9. Lebensjahr (12 Fälle) zu verzeichnen. Das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der 1. Operation zeigt eine Zunahme der Streubreite in Richtung der höheren Altersstufen (Tab. I). In einigen Fällen erfolgte die Operation sofort (Fall Nr. 1, 2, 17, 23), in anderen besteht eine erhebliche zeitliche Diskrepanz zwischen 1. Blutung und Operation (Fall Nr. 5, 10, 11, 12, 18, 19)

Bei blutchemischen Untersuchungen waren in allen Fällen bei der Aufnahme durch die Anämie, vor der Operation durch den Zustand nach Transfusionen und Medikation charakterisiert. Röntgenologisch konnten in den meisten Fällen die Varizen nachgewiesen werden. (Fall Nr. 1, 3, 4,

5, 7, 8, 10, 11, 12, 13, 14, 16, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23)

In anderen Fällen war die sofortige Operation notwendig (Fall Nr. 2) oder das schwere, infauste Krankheitsbild erlaubte keine weiteren anstrengenden Untersuchungen (Fall Nr. 6, 9, 15).

Die Splenoportographie ergab folgende Diagnose:

- a) bei Fällen mit extrahepatischem Block:
Pfortaderthrombosen mit cavernöser Transformation
(Fall Nr. 1, 2, 4, 8, 11, 14, 16)
Allgem. Angiomatose der Oberbauchgefäße (Fall Nr. 17)
- b) bei Fällen mit intrahepatischem Block:
Strömungsverlangsamung innerhalb der Pfortaderäste
mit relativer Engstellung (Fall Nr. 5, 7, 18, 20, 21, 22)
- c) bei Fällen mit kombiniertem intrahepatischem Block
und extrahepatischem Block:
Pfortaderthrombose (Fall Nr. 3, 19, 23)

Bei den übrigen Patienten (Fall Nr. 6, 9, 10, 12, 13) wurde keine Venographie durchgeführt.

Die Leberbiopsie oder Leberblindpunktion erbrachte folgende morphologische Befunde: (Tab. IV)

- a) bei Patienten mit intrahepatischem Block:
congenitale Leberfibrose: Nr. 7, 18,
Lebercirrhose: Nr. 6, 9, 10, 19, 21
Fibrose mit entzündlicher Aktivität: Nr. 22
ohne sicheren pathologischen Befund: Nr. 5 (Leberstanzzyylinder war nicht verwertbar)
- b) bei Patienten mit extrahepatischem Block:
geringe Fibrose: Nr. 1, 16
zentrale Fibrose mit Sinusektasien: Nr. 17
kein pathologischer Befund: Nr. 2, 4, 8, 11, 12,

13, 14, 15.

- c) bei Patienten mit kombiniertem intra- und extrahepatischem Block:
congenitale Leberfibrose: Nr. 3, 23
Cirrhose: Nr. 19

Die histologischen Milzuntersuchungen erfolgten nach Exstirpation des Organs:

indurierte Stauungsmilz mit mäßiger Pulpafibrose (Fall Nr. 3, 11)

Stauungsmilz mit stark ausgebildeter Pulpafibrose, Fibroadenie der Follikel und hämorrhagischer Infarzierung: (Fall Nr. 5, 7, 8, 9, 10, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 21, 23)

Fibroblastischer Milztumor (Fall Nr. 6)

Keine histologischen Befunde der Milz liegen im Fall Nr. 1, 20, 22, (Organ nicht entfernt) und im Fall 2, 4, 12 vor.

Folgende Operationen wurden ausgeführt (Tab. IV):

a) als Erstoperation:

Splenectomie: Fall Nr. 3, 4, 5, 6, 8, 10, 11, 13, 15, 17, 19

Splenectomie und Ösophagusvarizenumstechung: Fall Nr. 7, 16, 21, 23

Splenectomie und splenorenale Anastomose: Nr. 2, 12
hohe Magendissektion nach TANNER: Fall Nr. 14

Ösophagusvarizenumstechung: Fall Nr. 1

portocavale End-zu-Seit Anastomose: Fall Nr. 18

b) als Zweitoperation:

hohe Dissektion des Magens nach TANNER: Nr. 3

Ösophagusvarizenumstechung: Fall Nr. 4, 5, 8, 12, 17, 23

subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN: Nr. 10

portocavale End-zu-Seit Anastomose: Fall Nr. 13
Vena mensenterica inferior - Vena cava caudalis
End-zu-Seit Anastomose: Fall Nr. 19

- c) als Dritt- und Viertoperation:
Ösophagusvarizenumstechung: Fall Nr. 3

DIE ERSTOPERATION MIT ANSCHLIESSENDER
ZWEITOPERATION

Die Folge von mehreren Operationen an einem Patienten zeigt, daß die erste Operation oft keinen blutungsfreien Status schaffen konnte. Alle Patienten, bei denen nur die Splenectomie durchgeführt wurde, bluteten nach (Tab. II, III): Fall Nr. 3, 4, 5, 6, 8, 10, 11, 13, 15, 17, 19. Erst der darauffolgende zweite Eingriff brachte bis auf eine hohe Magendissektion nach TANNER (Fall Nr. 3) einen komplikationslosen Verlauf. Erfolgreich erwiesen sich die Ösophagusvarizenumstechungen, die in 4 Fällen (Nr. 4, 5, 8, 18) ausgeführt wurden; postoperative Beobachtungszeit: Fall Nr. 4 : 3 Jahre 11 Monate, Fall Nr. 5 : 4 Jahre 9 Mon., Fall Nr. 8 : 1 Jahr 6 Mon., Fall Nr. 17 : 10 Mon.

Die postoperativen Beobachtungszeiten sind aus Tabelle VIII ersichtlich.

Auch die Sklerosierung der Varizen mit Phlebocidin (Fall Nr. 11 p.o. Beobachtungszeit: 4 Jahre 7 Mon.) brachte den gewünschten Erfolg.

Im Anschluß an eine erfolglose Splenectomie wurde im Fall Nr. 10 eine subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN durchgeführt. Die Patientin verstarb nach 2 Jahren 5 Mon. an einer rezidivierenden Blutung.

Auch nach einer Splenectomie und splenorener Anastomose als Erstoperation (Fall 11) und einer Splenectomie mit

Ösophagusvarizenumstechung (Fall 23) war eine neuerliche Hämatemesis nicht zu verhindern. In beiden Fällen wurde eine Ösophagusvarizenumstechung als Palliativmaßnahme durchgeführt (Fall 11 p.o. Beobachtungszeit: 4 Jahre 7 Mon, Fall 23: 2 Mon.)

In einem weiteren Fall (Nr. 14) war die hohe Magendissection nach TANNER die erfolglose Erstoperation, die spätere Splenectomie brachte jedoch eine nunmehr neunjährige komplikationslose Zeit.

DIE ZWEITOPERATION MIT ANSCHLIESSENDER DRITTER UND VIERTER OPERATION

Die nach der Splenectomie erfolgte hohe Dissektion nach TANNER konnte im Fall Nr. 3 ein blutungsfreies Intervall von 2 Jahren 9 Mon. bringen. Nach einer neuerlichen Hämatemesis wurde eine Ösophagusvarizenumstechung durchgeführt, die unmittelbar postoperativ erst durch eine 4. Umstechung zum Stehen gebracht werden konnte. (p.o. Beobachtungszeit: 1 Mon). Die Operationsfolge ist auf Tab. II und III differenziert angegeben. Hier erfolgt eine Unterscheidung zwischen intrahepatischem und extrahepatischem Block, wobei die kombinierten Blockformen den intrahepatischen zugefügt wurden. In der operativen Therapie ist die Unterscheidung beider Blockformen nicht unerheblich, da die anatomischen und physiologischen Bedingungen die Indikation entscheidend beeinflussen.

Das Verhalten der Leberfunktion auf die einzelnen Operationen zeigt Tab. II und III.

- 1) bei Patienten mit extrahepatischem Flock (Tab. III):
Im Fall Nr. 1 trat postoperativ eine Verschlechterung ein, die bei der Nachuntersuchung nicht mehr nachgewiesen werden konnte, auch im Fall Nr. 14 liegen die

Werte an der Grenze der Norm. Deutlich eine erhöhte Enzymaktivität zeigt sich nur im Fall Nr. 4.

2) bei Patienten mit intrahepatischem Block (Tab.II):

a) nach der 1. Operation:

In 2 Fällen (Nr. 9 Hepatom mit cirrhotischem Umbau, Nr. 21 Cirrhose) trat postoperativ eine derartige Verschlechterung der Leberfunktion ein, so daß die Patienten verstarben (siehe Fallbeschreibung am Schluß des Kapitels). Dagegen konnte postoperativ eine Verminderung der encymatischen Aktivität in 2 Fällen festgestellt werden (Fall Nr. 18 congenitale Leberfibrose, Fall Nr. 22 Fibrose der Portalfelder).

b) nach der 2. Operation:

Infolge weiterer Blutungen und deren Kompensation durch Transfusionen verschlechterte sich die Leberfunktion im Fall Nr. 10 (Cirrhose) laufend. Das infauaste Krankheitsbild führte dann zum Tode des Mädchens (Fallschilderung am Ende des Kapitels).

ERGEBNISSE DER NACHUNTERSUCHUNGEN

I.

Der Allgemeinzustand der Patienten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung war allgemein gut. Das Somatogramm (Tab. V) zeigt jedoch in 4 Fällen Abweichungen von der Norm:

Fall 3: ♀ Alter: 8 J., 6 Mon., Diagnose: congenitale Leberfibrose, Entwicklungsstand: 4 J., 2Mon.

Fall 7: ♂ Alter: 3 J., 3 Mon., Diagnose: congenitale Leberfibrose, Entwicklungsstand: 1 J., 8 Mon.

Fall 17: ♀ Alter: 7 J., 2Mon., Diagnose: Pfortaderthrombose nach Budd-Chiari-Syndrom, Entwicklungsstand: 5 J., 2Mon.

Fall 21: ♀ Alter: 7 J., 9 Mon., Diagnose: Lebercirrhose, Entwicklungsstand: 5 J., 8 Mon.

Die Schulleistungen und sportlichen Aktivitäten wurden erfragt, zeigten sich jedoch zu subjektiver Natur (Stolz der Mutter). Angaben darüber in Tab.V.

II.

Allgemeinuntersuchung: (Tab. VI)

Die Inspektion der Haut erbrachte keine auffälligen Befunde. Ein leichter Sklerenicterus wurde im Fall Nr. 18 postoperativ diagnostiziert (Diagnose: congenitale Leberfibrose). Hämatome und Petechien sowie proliferative Wundverhältnisse konnten in keinem der Fälle festgestellt werden. Ebenso fanden sich keine Hämorrhoiden. Venektasien im Nabelbereich im Sinne eines Caput medusae, Palmarerythem und Spider Naevi wurden präoperativ bei Patientin Nr. 21 B.B.: Lebercirrhose gefunden. (Fallbeschreibung am Ende dieses Kapitels)

Außerdem wurde bei der Allgemeinuntersuchung auf Infekte im HNO- und Pulmonalbereich geachtet. Im Fall 5 ergaben sich ein geröteter Rachenraum mit Tonsillitis und Rasseleräusche über beiden Lungen. Defekte im Trommelfell, Anlageanomalien waren nicht zu finden.

Die Pupillenreaktion war bei allen Kindern konsensuell, Patient Nr. 4 hat eine starke Myopie, die mit einer Brille ausgeglichen ist. Die Auskultation von Herz (Bis auf Pat. Nr. 23: gespaltener 2. Herzton), Lunge (Bis auf Pat. Nr. 5: Rasseleräusche infolge eines Infektes) und Abdomen waren unauffällig. Die Palpation der Milz ergab charakteristische Befunde. Alle Patienten, bei denen keine Splenectomie durchgeführt worden war, besaßen ein vergrößertes, derbes, gut palpables Organ (Fall Nr. 1, 20, 22). Bei diesen Patienten läßt sich eine splenogene Markhemmung labordiagnostisch nachweisen, sie ist jedoch in keinem Fall klinisch auffällig. Die Leber war nur in einem Fall deutlich vergrößert (Fall Nr. 20 unspezifischer Leberparenchymschaden).

Die Nierenlager waren in allen Fällen reizlos, es waren keine Resistenzen im Abdomen im Sinne eines tumorösen Geschehens oder einer Ansammlung von Flüssigkeit (Ascites) zu finden. Das neurologische Verhalten war ebenfalls unauffällig, alle Reflexe waren gut auslösbar und seiten-gleich. Das EEG, das im Zusammenhang mit der Blutammoniakuntersuchung durchgeführt wurde, um eine hepatogene Encephalopathie festzustellen, zeigte im Fall Nr. 1 unspezifische Krampfpotentiale über dem rechten Vorderlappen (Tab. V).

Einen erhöhten Blutammoniakspiegel ohne klinische Zeichen der hepatogenen Encephalopathie hatte Patient Nr. 2: extrahepatischer Block, Patient Nr. 3: congenitale Leberfibrose, Patient Nr. 18: congenitale Leberfibrose, Patient

Nr. 21: Cirrhose.

III.

Spezielle Untersuchungen:

- 1) Die Blutchemie (Tab VII) umfaßt das große Blutbild, das Differentialblutbild, die Eiweißelektrophorese, die Serumelektrolyte, den Eisenspiegel, die Leberenzymchemie.
Veränderungen zeigten sich im:
 - a) großen Blutbild:
erniedrigtes Hb: Fall 3
erniedrigtes HK: Fall 3, 7, 16
Thrombopenie (unter $100.000/\text{mm}^3$): Fall 1, 20, 22
Leucopenie (unter $6000/\text{mm}^3$): Fall 1, 12, 13
Leucocytose (über $10.000/\text{mm}^3$): Fall 4, 5, 7, 8, 23
Erythrozytopenie (unter $4000000/\text{mm}^3$): Fall 7
 - b) im Differentialblutbild:
Neutrophilie: Fall 5, 7, 8, 22
Eosinophilie: Fall 7, 14
Basophilie: Fall 12
Lymphozytose: Fall 17
Linksverschiebung: Fall 22
 - c) im Serumeisenspiegel:
Erhöhung (Bei Kindern über 140 y% Nr. 4, bei Erwachsenen über 120 y%: Nr. 13): Fall 4, 13
 - d) im Serumelektrolytspiegel:
Erhöhung: Nr. 17, 19
Erniedrigung: Nr. 3
 - e) in der Eiweißelektrophorese:
Erniedrigung des Gesamteiweißes: Nr. 7, 8, 23,
Erniedrigung des Gesamtalbumins: Nr. 4, 12, 13, 14, 17
Änderungen in der Globulinfraktion: Nr. 1, 2, 3, 4, 5, 7, 8, 12, 13, 14, 17, 22, 23,

- f) in der Leberenzymchemie:
(Untersuchungen umfaßten: SGOT, SGPT, LDH, LAP, GLDH, alkalische Phosphatase, Gesamtbilirubin, direktes Bilirubin, Cholesterinester, Cholinesterase)
Veränderungen im Sinne einer erhöhten Enzymaktivität fanden sich in Fall Nr. 1,3,4,8,12,13,14.
- g) in der Blutungs- und Gerinnungszeit: Überschreitung der Normalzeit: Fall Nr. 7 und 20.
- 2) Röntgenuntersuchungen:
Die Ösophagusbreipassage gibt Aufschluß über den Operationserfolg. Sie soll daher im Zusammenhang mit den Operationen gesehen werden (Tab. IX).
- a) Eine deutliche Rückbildung der Varizen:
Fall Nr. 1 (Ösophagusvarizenumstechung)
Fall Nr. 7, 8, 17,23 (Splenectomie u. Ösophagusvarizenumstechung)
Fall Nr. 18 (Splenectomie und portocavale Anastomose)
Fall Nr. 11 (Splenectomie u. Sklerosierung der Varizen)
- b) keine Varizen waren nachweisbar:
Fall Nr. 5 (Splenectomie u. Ösophagusvarizenumstechung)
Fall Nr. 2 (Splenectomie u. splenorenale Anastomose)
Fall Nr. 12 (Splenectomie u. splenorenale Anastomose, Ösophagusvarizenumstechung)
- c) Varizen nachweisbar: (keine Rückbildung, keine Verstärkung der Varicosis)
Fall Nr. 22 (Ösophagusvarizenumstechung)
Fall Nr. 4, 16, 21 (Splenectomie u. Ösophagusvarizenumstechung)
Fall Nr. 19 (Splenectomie u. V. mesent.inferior - V. cava Anastomose)
Fall Nr. 3 (Splenectomie u. hohe Dissektion des Magens u. Ösophagusvarizenumstechung)
Fall Nr. 14 (Splenectomie u. hohe Dissektion des Magens)

d) verstärkte Varicosis:

Fall Nr. 13 (Splenectomie u. portocavale Anastomose)

Fall Nr. 20 (keine Operation)

Auch waren einige Nebenfunde zu diagnostizieren (Tab.V):

Hydronephrose: Fall Nr. 1

Krampfpotentiale über re.Vorderlappen (EEG): Fall Nr. 1

Hiatushernie: Fall Nr. 5

Turner Syndrom XO, 45: Fall Nr. 17

In den Tabellen und den vorausgegangenen Ergebnisschilderungen werden auf Patienten hingewiesen, die trotz operativer Indikation verstarben.

Fall Nr. 9 D.E.♀ geb. 31.10.43, gest. 21.6.54

Bis zum 10. Lebensjahr entwickelt sich das Kind unauffällig, dann klagt es über intermittierende Bauchschmerzen. Am 19.3.54 kam es zur Aufnahme in die Universitäts-Kinderklinik. Eine Probelaparotomie am 25.3.54 bestätigte den Verdacht eines inoperablen Lebertumors mit fortgeschrittener Cirrhose. Nach einem kurzen Aufenthalt zu Hause kam das Kind mit einer ausgeprägten Kachexie erneut zur Aufnahme. Am 21.4.54 kam es zu einer starken Ösophagusvarizenblutung, die zum Tode führte.

Fall Nr. 10 H.M.♀ geb. 11.8.31, gest. 23.5.56

Ein 9-jähriges Mädchen weist zunehmende Blässe, Appetitlosigkeit und hohe Temperaturen auf. Der Hausarzt diagnostiziert einen riesenhaften Milztumor. Die Milz wird am 24.3.49 exstirpiert. Bis 1953 erfolgen dann häufig Blutungen aus dem Ösophagus, die in einer auswärtigen Klinik konservativ behandelt wurden. Die Laparoskopie ergab die Diagnose einer Lebercirrhose vom Typ Laenec. Am 14.12.53 wird die subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN durchgeführt. Das Ergebnis war unbefriedigend, nach

mehreren weiteren Blutungen verstarb die Patientin am 23.5.56.

Fall Nr. 15 S.J. ♀ geb. 8.12.49, gest. 25.6.55

Das bis zum 5. Lebensjahr unauffällige Kind wurde Anfang 1955 zunehmend schwächer, zeigte eine auffällige Plässe und Appetitlosigkeit. Schwarze Stühle traten auf. Am 12.4.55 kam es zur 1. Hämatemesis. Der massive Milztumor und die splenogene Markhemmung erforderten die Splenectomie, die am 16.6.55 erfolgte. Eine portocavale Anastomose, die angelegt werden sollte, war unmöglich, da die Vena portae cavernös transformiert war. Postoperativ entwickelte sich ein Ascites. Nach einer neuerlichen Blutung verstarb die Patientin am 25.6.55.

Fall Nr. 21 B.B. ♀ geb. 22.1.63, gest. 9.11.70

Bei der Patientin traten zum ersten Male im Dezember 69 acute Bauchschmerzen auf. Bis zu diesem Zeitpunkt war das Kind völlig unauffällig. Der Hausarzt diagnostizierte eine Hepatitis, das Kind wurde in ein auswärtiges Krankenhaus eingeliefert. Da die Lebertests im Bereich der Norm waren, wurde die Patientin nach Hause entlassen. 10 Monate später traten dann wieder überraschend krampfartige Bauchschmerzen auf, eine schwere Hämatemesis folgte. Die Blutung wurde gestillt, eine Lebervergrößerung, Foetor hepaticus, Palmaerythem, Spider naevi waren das äußere Zeichen der Leberinsuffizienz. Das Kind kam in ein Coma hepaticum, das jedoch beherrscht werden konnte. Da die quälenden Bauchschmerzen und die septischen Temperaturen nicht nachließen, wurde eine Appendectomie durchgeführt, ein Douglas-Abszeß ausgeräumt. Zu dem schweren Krankheitsbild kam jetzt noch eine schwere Peritonitis. Als das Kind transportfähig war, wurde es in die v.Hauner'sche Kinderklinik eingeliefert. Der dabei herrschende schwere Ascites wurde konservativ mit Punktionen und Entwässe-

rungen zum Abklingen gebracht. Nach dieser anfänglichen Besserung wurde eine ausgedehnte Diagnostik betrieben. Die Splenoportographie ergab einen intrahepatischen Block, die Leber-PE eine Cirrhose. Eine neuerliche Hämatemesis zwang zu einer Notoperation am 7.11.70. Eine Splenectomie und Ösophagusvarizenumstechung wurde durchgeführt. Der Zustand des Kindes verschlechterte sich postoperativ fortwährend, es kam in ein neues Coma hepaticum. 2 Tage nach der Operation verstarb das Mädchen am 9.11.70.

Um die Schwere des Krankheitsbildes und die ebenso schwierigen Eingriffsmöglichkeiten zu einer Unterbindung einer Blutung darzustellen, sei noch ein weiterer Fall beschrieben.

Fall Nr. 3 B.A.⁹ geb. 12.12.61

Das Mädchen kam als Kind einer 36-jährigen Mutter ohne besondere Komplikationen (Geb.Gew.: 2880 g, Länge 48 cm) zur Welt. Die Familienanamnese ist unauffällig. Schon in den ersten Monaten zeigte sich eine geistige Retardierung. Es lernte spät Sitzen, Krabbeln und Laufen. Die besorgte Mutter ließ das Kind im Alter von 2 Jahren neurologisch untersuchen. Eine neurogene Muskeldystrophie wurde angenommen. Auffällig war der strenge foetorartige Mundgeruch. Nach Aufnahme in die Klinik wurde eine Splenoportographie und eine Leber-PE durchgeführt. Das Ergebnis zeigte einen totalen Pfortaderverschluß, die Leber-PE eine congenitale Leberfibrose mit Zeichen der entzündlichen Aktivität.

Im Alter von 5 Jahren trat dann die 1. Blutung am 25.7.67 auf. Die erste operative Indikation war die Splenectomie, an die sich wegen erneuter Blutung 8 Monate später eine hohe Dissektion des Magens anschloß. Bei der Untersuchung am 24.7.70 des 8-jährigen Kindes zeigte sich ein erheblicher körperlicher und geistiger Rückstand (Somatogramm einer Vierjährigen). Dennoch war das

Kind in den letzten 2 Jahren ohne Blutung gewesen. Im Januar 1971 trat erst eine leichte Blutung aus dem Ösophagus auf. Eine transthoracale Ösophagusvarizenumstechung wurde durchgeführt. Postoperativ ging es dem Kind sehr gut. 2 Wochen nach der Operation kam es unerwartet zu einer Hämatemesis. Eine Rezidivoperation war notwendig. Das Kind erholte sich rasch und ist seit einiger Zeit wieder zu Hause.

Einer unserer erfreulichen Fälle ist O.E.

Fall Nr. 11 O.E. ♂ geb. 15.11.50

Geburt und Frühkindesalter ohne Besonderheiten, die Familienanamnese ist ebenfalls unauffällig. Seit Anfang Mai 1958 klagt der 8-jährige Junge über Bauchschmerzen, hat einen schlechten Appetit, ist müde und abgespannt. Ein leichter Icterus wird festgestellt. Die 1. schwere Blutung erfolgt wenig später. Der Junge wird mit einer schweren Anämie, einer Thrombocytopenie und einer Leucocytopenie in die v.Hauner'sche Kinderklinik eingeliefert. Eine Ösophagusbreipassage zeigt die Ösophagusvarizen, die sich über das untere Drittel des Ösophaguslumen erstrecken. Eine Splenoportographie ergibt anfänglich einen freien Durchgang der Pfortader, die Milzvene stellt sich nicht dar. Daraufhin wird die Splenectomie durchgeführt. Bis 1960 ist der Patient blutungsfrei, ein Rückgang der Varizen wird röntgenologisch nachgewiesen. Von Anfang 1961 - September 1966 treten häufig erneute Blutungen auf, der Patient befindet sich jetzt unter ständiger Kontrolle. Eine Venographie zeigt Mai 1965 eine anastomosierte Vena portae. Die Operation wird März 1966 versucht. Im Operationssitus stellt sich ein Pfortaderverschluß mit cavernöser Transformation dar. Nach erneuten schweren Blutungen war E.O. nach Wien in die HNO-Klinik zum Prim.Arzt Wodack eingeliefert. Mit Hilfe des Ösophaguskopes werden die Varizen mit Phlebocidin sklero-

siert. Der gewünschte Erfolg tritt nach dem 5. Eingriff ein. Seit Oktober 1966 ist der Patient blutungsfrei und voll leistungsfähig. Die Ösophagusbreipassage ist bis auf einige Unregelmäßigkeiten weitgehend glatt. Varizen lassen sich keine mehr nachweisen.

Zum Abschluß den Fall einer inzwischen 31-jährigen Frau: Fall Nr. 20 H.E. ♀ geb. 5.7.40.

Im Alter von 14 Jahren klagt das Mädchen über Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Stechen unter dem linken Rippenbogen. Ein riesiger Milztumor und eine splenogene Markhemmung werden festgestellt. Im Mai 1955 erfolgt die Milzexstirpation. Bis 1970 geht es der Patientin gut, sie hat geheiratet und inzwischen 3 Kinder. Einen Tag bevor sie zur Nachuntersuchung kommen sollte, trat eine plötzliche schwere Hämatemesis auf. Sie wurde konservativ in einem auswärtigen Haus behandelt. Diagnose: Lebercirrhose und Pfortadercavernom. Nach einer neuerlichen Blutung wurde im Dezember 1970 in einem auswärtigen Haus eine End-zu-Seit Shunt-Operation zwischen V. mesenterica inferior und V. cava durchgeführt. Seit dieser Zeit ist die Patientin blutungsfrei, die Operation wurde gut überstanden.

Anzahl der
Fälle

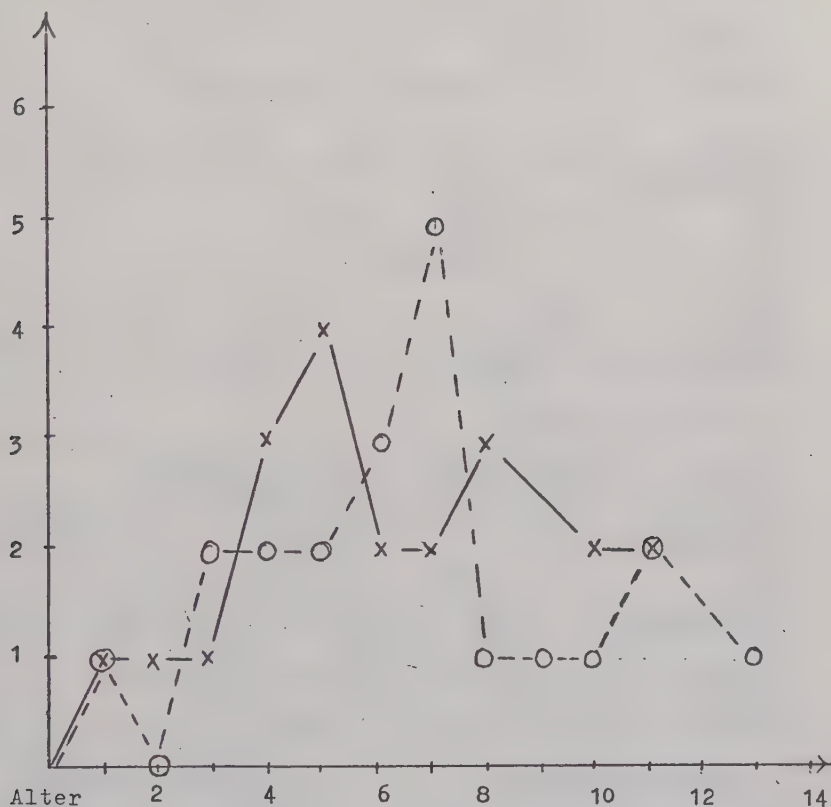


Tabelle I: Altersverteilung bei Patienten mit portaler Hypertension der Kinderchirurgie der Universitäts-Kinderklinik München zum Zeitpunkt der 1. Blutung und der 1. Operation.

— x — 1. Blutung
 - - - o - - - 1. Operation

INTRAHEPATISCHER BLOCK

Tabelle II: Operative Maßnahmen bei intrahepatischem Block
in Zusammenhang mit der Leberfunktion

1. operative Maßnahme

Op.-Art	Sp.	Sp.+Oe.	portoc. Anast.	Va.umst.	P.L.	keine OP
Anzahl	5x	3x	1x	1x	1x	1x
nachgebl.:						
ja	5x	1x			1x	1x
nein		2x (15n. Lebercoma)	1x	1x		
Leberfunkt.:						
o.B.	2x	2x				
gleich	3x					1x
gebessert			1x	1x		
verschl.		1x			1x	

2. operative Maßnahme

Op.-Art	Oe.	Hen.	Tan.	po.Shunt
Anzahl	2x	1x	1x	1x
nachgebl.:				
ja		1x ($\frac{1}{2}$)	1x	
nein	2x			1x
Leberfunkt.:				
o.B.				1x
gleich			1x	
gebessert	2x			
verschl.		1x		

3. palliative Maßnahme

Op.-Art	Oe.
Anzahl	1x
nachgebl.:	
ja	1x
nein	
Leberfunkt.:	
gleich	1x

4. palliative Maßnahme

Op.-Art	Oe.
Anzahl	1x
nachgebl.:	
ja	
nein	1x
Leberfunkt.:	
gleich	1x

Sp. = Splenectomie

Oe. = Ösophagusvarizenumstechung

portoc.Anast. = portocavale Anastomose

Va.umst. = Varizenumstechung

P.L. = Probelaaparotomie

Hen. = subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN

Tan. = hohe Dissektion des Magens nach TANNER

po.Shunt = portomesent.Shunt

EXTRAHEPATISCHER BLOCK

Tabelle III: Operationsfolge bei Patienten mit extrahepatischem Block in Zusammenhang mit der Lebensfunktion.

1. Operative Maßnahme

Indik.Arten	Splenect.	Ösoph. var. umst.	Splenor. Anast.	Magendis. n.TANNER	Splenect.+ Ö.-var.um.
Anzahl	6x	1x	2x	1x	1x
p.o.Blut. aus Ö.					
ja/ nein	6x (1x)	1x	1x	1x	1x
<u>Leberfunkt.:</u>					
o.B.	5x		2x	1x	1x
gleich	1x				
gebessert					
verschl.		1x			

2. Operative Maßnahme

Indik.Arten	Phlebocid. infiltr.	portoc. Anast.	Ösoph. var.um.	Splenect.
Anzahl	1x	1x	4x	1x
nachgebl.				
ja/ nein	1x	1x	4x	1x
<u>Leberfunkt.:</u>				
o.B.	1x	1x	2x	1x
gleich			1x	
gebessert				
verschl.			1x	

Tabelle IV: Blockformen, Leberblindpunktion, Ätiologie werden im Zusammenhang der einzelnen Operationen dargestellt.

Fall Nr.	Block- form	Leber PE	Ätio- logie	Operationen			
				1.	2.	3.	4.
1.	extrah.	ger.Fi- brose	unbek.	OE			
2.	extrah.	o.B.	unbek.	SPA/SP			
3.	intrah./ extrah.	congen. Leberfib.	"	SP	TA	OE	OE
4.	extrah.	o.B.	Nabel- sepsis	SP	OE		
5.	intrah.	o.B.	Sepsis	SP	OE		
6.	intrah.	Cirrh.	unbek.	SP			
7.	intrah.	congen. Leberfib.	unbek.	SP/OE			
8.	extrah.	o.B.	Sepsis	SP	OE		
9.	intrah.	Hepatom+ Cirrh.	unbek.	PrL			
10.	intrah.	Cirrh.	unbek.	SP	SH		
11.	extrah.	o.B.	unbek.	SP	PI		
12.	extrah.	o.B.	unbek.	SP/SPA	OE		
13.	extrah.	o.B.	unbek.	SP	PA		
14.	extrah.	o.B.	Nabel- sepsis	TA	SP		
15.	extrah.	o.B.	unbek.	SP			
16.	extrah.	min.Fi- brose	Nabelk. Austau. transf.	SP/OE			
17.	extrah.	min.Skl. d.Leber	unbek.	SP	OE		
18.	intrah.	cong. Leberfib.	Hepati- tis	PA			
19.	intrah./ extrah.	Cirrh.	unbek.	SP	VMS		
20.	intrah.	Parench- veränd.	unbek.				
21.	intrah.	Cirrh.	schwere Sepsis+ Periton.	SP/OE			
22.	intrah.	Fibrose	unbek.	OE			
23.	intrah./ extrah.	cong.Le- berfibr.	Austau. transf. wurden durchgef.	SP/OE	OE		

Erläuterungen zu Tabelle IV:

OE= Ösophagusvarizenumstechung

SP= Splenectomie

TA= Hohe Dissektion d. Magens nach TANNER

SH= Subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN

PI= Phlebocidinfiltration

PA= Portocavale Anastomose

SPA= Splenorenale Anastomose

PrL= Probelaaparotomie

VMS= Shunt zwischen V. mesent. inf. + V. cava

Tabelle V: Zustand nach den Operationen: AZ, Ösophagusbreipassage, EEG, Blutammoniak und Nebenbefunde

Fall Nr.	Ösoph. breip.	EEG	Blut- ammon.	Somato- gramm	AZ	Schulleistung Leistungsfähigk.	Nebenbefunde
1	IV	Krampf- potüire Vorderl	Ø	Ø	gut	gut	Hydronephrose
2	I	Ø	+	Ø	sehr gut	gut	-
3	II	Ø	++	ØØØ	mäßig	mäßig	-
4	II	Ø	Ø	Ø	s.gut	mäßig	-
5	I	Ø	Ø	Ø	gut	gut	Hiatushernie
6	Pat. verstorben						
7	IV	Ø	Ø	ØØØ	gut	⊕	-
8	IV	Ø	Ø	Ø	s.gut	⊕	-
9	Pat. verstorben						
10	Pat. verstorben						
11	IV	Ø	Ø	Ø	s.gut	⊕	-
12	I	Ø	Ø	Ø	s.gut	⊕	-
13	III	Ø	+	Ø	mäßig	gut	-
14	II	Ø	Ø	Ø	gut	sehr mäßig	-
15	Pat. verstorben						
16	II	Ø		Ø	s.gut	gut	-
17	IV	Ø	Ø	ØØ	gut	gut	Ullrich-Turner Syndrom
18	IV	Ø	+	Ø	gut	gut	
19	II	Ø	Ø	Ø	⊕	⊕	-
20	III	Ø	Ø	Ø	schl.	mäßig	-
21	II	Ø	++	Ø	verst.	⊕	-
22	II	Ø	Ø	Ø	n.Op	gut	-
23	IV	Ø	Ø	Ø	s.gut gut	⊕	-

Erläuterungen zu Tabelle V:

Ösophagusbreipassage: I = keine Varizen nachweisbar
II = Varizen nachweisbar
III = Varizen verstärkt
IV = Varizen deutlich vermehrt

Blutammoniak: + = leicht pathologisch
(von 90y% NH_4^+)
++ = starker erhöhter Blutammoniak-
spiegel (von 150y% NH_4^+)

Somatogramm: ☉ = leicht verminderte Entwicklung
☉☉ = stark verminderte Entwicklung
☉☉☉ = sehr stark verminderte
Entwicklung
∅ = altersgerechte Entwicklung

Schulleistung: ⊕ = Patient nicht in der Schule

Tabelle VI: Ergebnisse der Allgemeinuntersuchung

Fall Nr.	Auskultat.		Palpation		Ascit.	Reflex	Inspektion		Petech.	Kollateral- kreisl.
	Lunge	Herz	Leber	Milz			Narb.	HNO		
1	Ø	Ø	Ø	++	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
2	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
3	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
4	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
5	+	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	+	Ø	Ø	Ø
6	pat. verstorben									
7	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
8	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
9	Pat. verstorben									
10	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
11	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
12	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
13	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
14	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
15	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
16	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
17	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
18	Ø	Ø	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	+	Ø
19	Ø	Ø	Ø		Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
20	Ø	Ø	+	++	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
21	Pat. verstorben									
22	Ø	Ø	Ø	+++	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
23	Ø	+	Ø	ex.	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø

Erläuterungen zu Tabelle VI:

Lunge: + RGs

Herz: + gespaltener 2. Herzton

Leber: + 1 QF unterm Rippenbogen

Milz: + 1 QF

++ 2 QF) unterm Rippenbogen

+++ 3 QF)

ex. = Exstirpation

Ascites: Ø = kein Ascites

Reflexe: Ø = gut auslösbar, seitengleich

Narben : Ø = reizlos

HNO: Ø = kein Infekt im NHO-Bereich

+ gerötete Tonsillen

Icterus: Ø = kein Icterus

Petechien: Ø = keine Petechien

Kollateral-

kreisl. Ø = keine Hämorrh.: kein Caput medusae

Tabelle VII A

Fall Nr.	Blutbild	Ges. Eiw.	FE	Hb	HK	Elektro- lyte	Elektrophorese	Lebertests: GOT/GPT Bil./LAP/LDH/akP	BZ/GZ Quick	Splenog. Markhem.
1	DB: Ø TH/LP	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	y-Gl. ↑	SGOT ↑	Ø	++
2	DB: Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	$\alpha_1 \psi, \beta \psi, \gamma \uparrow$ -Gl.	Ø	Ø	Ø
3	DB: Ø	Ø	Ø	↓	↓	Na ↓	α_1 -Gl. ↓	GOT/GPT/LAP/LDH/akP ↑	Ø	Ø
4	DB: Ø LZ	Ø	↑↑	Ø	Ø	Ø	Alb. ↓, $\alpha_1 \psi, \beta \psi, \gamma \uparrow$	GOT/GPT/LAP/akP ↑↑	Ø	Ø
5	DB: NP/LZ	O/	Ø	Ø	Ø	Ø	$\alpha_1 \psi, \alpha_2 \uparrow$	Ø	Ø	Ø
6	Pat. verstorben									
7	DB: EO/NP/ERY LZ	↓	Ø	Ø	↓	Ø	$\alpha_1 \psi, \gamma$ -Gl. ↓	Ø	+	Ø
8	DB: NP/LZ	↓	Ø	Ø	Ø	Ø	$\alpha_1 \uparrow$	LDH ↑	Ø	Ø
9	Pat. verstorben									
10	Pat. verstorben									

Blutchemische Ergebnisse der Nachuntersuchung

Tabelle VII B

Fall Nr.	Blutbild	Ges. Eiw.	FE	Hb	HK	Elektrolyte	Elektrophorese	Lebertests: GOT/GPT Bil./LAP/LDH/akP	BZ/GZ Quick	Splenog. Markhem.
11	DB: Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
12	DB: BA/BP	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Alb. ↓, γ-↑	G. Bil. ↑, akP ↓	Ø	Ø
13	DB: Ø LP	Ø	↑↑	Ø	Ø	Ø	Alb. ↓, γ-↑	G. Bil. /Dir. Bil. ↑ LAP ↑, akP ↓	Ø	Ø
14	DB: EO	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Alb. ↓ β-↑	GOT/LAP/LDH ↑	Ø	Ø
15	Pat. verstorben									
16	DB: Ø	Ø	Ø	Ø	↓	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
17	DB: LY	Ø	Ø	Ø	Ø	Na. ↑	Alb. ↓, α ₂ ↑ γ-↑	Ø	Ø	Ø
18	DB: Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø
19	DB: Ø	↓	Ø	Ø	Ø	Ca. ↑	Ø	Ø	Ø	Ø
20	DB: Ø TH	↓	↓	Ø	Ø	Ø	Ø	Ø	+	++
21	Pat. verstorben									
22	DB: NP/LK/TH	Ø	↓	Ø	Ø	Ø/	α ₂ -Gl. ↑	Ø	Ø	++
23	DB: Ø LZ	↓	↓	Ø	Ø	Ø	γ-Gl. ↑	Ø	Ø	Ø

Blutchemische Ergebnisse der Nachuntersuchung

Erläuterungen zu Tabelle VII:

DB: Differentialblutbild

TH: Thrombocytopenie

LP: Leucocytopenie

ERY: Erythrocytopenie

LZ: Leucocytose

NP: Neutrophilie

EO: Eosinophilie

BA: Basophilie

LY: Lymphocytose

LK: Linksverschiebung

akP: alk. Phosphate

Alb: Ges. Albumin

↓ erniedrigt

↓↓ stark erniedrigt

↑ leicht erhöht

↑↑ deutlich verhöht

↑↑↑ stark erhöht

Tabelle VIII: Postoperative Beobachtungszeit nach den einzelnen Operationen

Fall Nr.	1. OP	p.o.Beob. Zeit	2. OP	p.o.Beob. Zeit	3.OP, 4.OP	p.o.Beob. Zeit
1	OE	2 J., 2 M.				
2	SP/SPA	2 J., 9 M.				
3	SP	8 M.	TA	2 J., 9 M.	OE	1 M.
4	SP	20 Tage	OE	3 J., 11 M.		
5	SP	8 M.	OE	4 J., 9 M.		
6	SP	1 Tag $\ddagger$				
7	SP/OE	1 J., 3 M.				
8	SP	6 M.	OE	1 J., 6 M.		
9	Prl	3 M.				
10	SP	4 J., 9 M.	SH	2 J., 5 M.		
11	SP	8 J., 3 M.	PI	4 J., 7 M.		
12	SP/SPA	1 M.	OE	9 J., 8 M.		
13	SP	3 J.	PA	6 J.		
14	TA	3 M.	SP	9 J., 2 M.		
15	SP	9 T. $\ddagger$				
16	SP/OE	10 M.				
17	SP	2 J., 11 M.	OE	10 M.		
18	PA	7 M.				
19	SP	15 J., 7 M.	VMS	4 M.		
20	-					
21	SP/OE	2 Tage $\ddagger$				
22	OE	9 M.				
23	SP/OE	11 M.	OE	2 M.		

OE= Ösophagusvarizenumstechung

SH= Subdiaphragmale Ligatursperre n.HENSCHEN

SP= Splenectomie

TA= Hohe Dissektion des Magens n. TANNER

PI= Phlebocidininfiltation

PA= Portocavale Anastomose

SPA= Splenorenale Anastomose

Prl= Probelaparotomie

VMS= V. mes. inf. - V. cava Shunt

Tabelle IX: Operationen und ihre Auswirkung auf die Varicosis im Ösophagus

Operationen	a)	b)	c)	d)
1) Ö.-varizen- umstechung		Nr.22		Nr.1
2) Splenect. + Ö.-varzizen- umstechung	Nr.5	Nr.4, 16 21		Nr.7,8. 17,23
3) Splenect. + splenor.Anast.	Nr.2			
4) Splenect. + portoc.Anast.			Nr.13	Nr.18
5) Splenect. + mes.cavale Anastomose		Nr.19		
6) Splenect. + h.Diss.d.Magens (Tanner) + Ö.-varizenumst.		Nr.3		
7) Splenect. + splenor.Anast.+ Ö.-varizenumst.	Nr.12			
8) Splenect.+ h.Diss.d.Magens (Tanner)		Nr.14		
9) Splenect.+ subdiaphr.Li- gaturesperre				
10) Splenect.+ Skleros.d. Varizen				Nr.11
11) keine OP			Nr.20	

- a) keine Varizen nachweisbar
- b) Varizen nachweisbar
- c) Varizen verstärkt
- d) Varizen deutlich vermindert

	Kinderchirurgie München	Prevot * 1970	Cohen * 1970	Myers * 1970	Waterston * 1970	Wilson * 1969	Mikkelsen 1966	Clatworthy * 1970	Able * 1970	Voorhees 1964	Shumacker 1952	Hsia 1955	Paltia 1962
Splenektomie	11 11 0 2	-	4 2 2 0	2 2 0 1	-	-	4 4 0 0	9 8 1 0	5 5 0 0	5 5 0 0	10 9 1 0	11 5 4 2	13 10 3 4
Oesophagus- varizenun- stechung	2 0 0 0	1 0 1 0	5 3 2 0	21 16 5 4	10 2 8 0	-	7 6 1 0	2 2 0 2	10 1 9 0	6 5 1 0	-	-	17 6 11 0
Oesophagus- varizenun- stechung + Sple- nektomie	4 1 3 0	-	-	-	-	7 5 2 1	-	-	-	-	-	-	-

1. Zahl: Anzahl der Fälle 2. Zahl: Rezidivblutungen 3. Zahl: Erfolg 4. Zahl: Tod

Operationsergebnisse verschiedener Autoren (1)

* DÉVENS (1970)

Tabelle X

	Kinderchirurgie München 1970						
Sklerosierung der Varizen	1 0 1 0	-	1 0 1 0	13 2 11 0	-	-	-
Ligatursperre	1 1 0 0	1 1 0 0	-	-	6 4 2 0	--	-
Oesophagus- durchtrennung	-	-	-	-	3 1 2 0	1 1 0 0	5 3 2 1 14 4 10 1

1. Zahl: Anzahl der Fälle 2. Zahl: Rezidivblutungen
 Operationsergebnisse verschiedener Autoren (11)

* DEVENS (1970)

Tabelle XI

Kinderchirurgie München	2 2 0 0	1 1 0 0	-	1 1 0 0	5 3 2 0	-	-	-	-	-
Prevot *	8 4 4 1	2 2 0 0	-	5 4 1 0	7 3 4 0	-	2 2 0 0	5 3 2 2	7 2 2 3	14 0 14 0
Cohen *	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Mikkelsen *	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Clatworthy	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1970	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Able *	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1970	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Milnes-Walker	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1962	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Shumacker	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1952	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Habif	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1959	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Koop *	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
1970	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

1. Zahl: Anzahl der Fälle 2. Zahl: Rezidivblutungen 3. Zahl: Erfolg 4. Zahl: Tod

Operationsergebnisse verschiedener Autoren (III)

* DEVENS (1970)

Oesophagus- resektion	Prevot * 1970	Able * 1970	Votteler * 1970	Clatworthy * 1970	Voorhees 1964	Habif 1959
	-	-	-	7 3 4 0	16 5 11 3	21 3 10 8
Transposition der Milz	-	-	3 3 0 0	-	-	-
Transposition der Milz + Varizenligatur	1 1 0 0	5 5 0 0	-	-	-	-

1. Zahl: Anzahl der Fälle 2. Zahl: Rezidivblutung 3. Zahl: Erfolg 4. Zahl: Tod
Operationsergebnisse verschiedener Autoren (IV)

* DEVENS (1970)

Ligatur der Arteria lienalis	Kinderchirurgie München 1970	-	1 1 0	4 2 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Prevot * 1970	-	1 1 0	4 2 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Cohen * 1970	-	1 1 0	4 2 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Wilson 1966	-	1 1 0	2 1 1 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Clatworthy* 1970	-	33 27 6 0	2 1 1 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Milnes-Walker 1962	-	8 1 7 1	12 5 7 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Voorhees 1964	-	32 17 15 0	6 2 4 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Shumacker 1952	-	6 2 4 0	6 5 1 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Hsia 1955	-	6 5 1 0	21 14 7 2	-	-	-	-	-	-	-	-
	Politia 1962	-	21 14 7 2	1 0 1 0	-	-	-	-	-	-	-	-
	Shaldon, Sherlock 1962	-	1 0 1 0	-	-	-	-	-	-	-	-	-

1. Zahl: Anzahl der Fälle 2. Zahl: Rezidivblutungen 3. Zahl: Erfolg
 Operationsergebnisse verschiedener Autoren (V)
 * DEVENS (1970)

Tabelle XIV

Tabelle XV: Operationen an Kindern mit portaler Hypertension aus dem zusammengefaßten Krankengut der Kinderchirurgischen Abteilung der Chir.Klinik der Universität Heidelberg und der Kinderchirurgischen Klinik der Universitäts-Kinderklinik München.

Operationen	Anzahl	Rezidiv	p.o.Beob. Zeit
Splenectomie	22	16	1 - 12 J.
Ösophagus- varizenumstechung	2	0	1 - 5 J.
Splenectomie + Ösophagusvarizen- umstechung	17	7	1 Mon. - 9 Jahre
Splenectomie + Cardiaresektion	1	0	1 J.
Splenectomie + splenorenal Shunt	5	3	6 - 9 J.
Splenectomie + mesenterico- cavaler Shunt	2	0	4 Mon. - 8 J.
Magendurch- trennung	3	3	3 Mon. - 2 J. 9 M.
Sklerosierung der Varizen	1	0	4 J. 7 Mon.
Portocavale Anastomose	5	2	3 - 7 J.
Subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN	1	1	2 J. 5 Mon.

DISKUSSION

Das Krankengut von 23 Patienten mit portaler Hypertension der Kinderchirurgie der Universitäts-Kinderklinik München umfaßt 11 Jungen und 12 Mädchen. KUNERT und REHBEIN (1968) schildern die Behandlung von 6 Jungen und 2 Mädchen. ABLE und DEVENS (1970): 13 Mädchen und 11 Jungen mit dem gleichen Krankheitsbild. Alle anderen Autoren unterlassen weitgehend eine Trennung nach Geschlechtern. Das läßt vermuten, daß eine Disposition unwahrscheinlich ist.

Im Kindesalter ist der intrahepatische Block seltener als im Erwachsenenalter. Das Krankengut unserer Klinik gliedert sich in 11 Patienten mit extrahepatischen -, 9 mit intrahepatischen - und 3 mit kombinierten Blockformen. Im Vergleich zeigt sich eine unterschiedliche Verteilung: SANDBLOM (1957): 8 intrahepatisch, 25 extrahepatische; WILSON (1969): 4 intrahepatische, 10 extrahepatische; HSIA und GELLIS (1955): 22 intrahepatische, 21 extrahepatische; VOORHEES (1964): 40 intrahepatische, 58 extrahepatische; MILNES- WALKER (1960): 5 intrahepatische, 21 extrahepatische Blockformen. Bei einigen Autoren überwiegt der Anteil an extrahepatischen Blockformen sogar erheblich. Sicher ist jedoch, daß das Verhältnis von 3:1 zwischen intra- und extrahepatischen Blockformen im Erwachsenenalter nicht erreicht wird.

Die ätiologischen Faktoren, die zum Krankheitsbild der portalen Hypertension führen, sind vielfältiger Natur. Bei beiden Blockformen überwiegt die Anzahl der Fälle, in denen keine Gründe zu eruieren waren. Ätiologische Ursachen werden von verschiedenen Autoren ähnlich beurteilt.

1) beim extrahepatischen Block:

CLATWORTHY (1969): Omphalitis, Sepsis im Neugeborenenalter.

WILSON (1969): Omphalitis, Austauschtransfusion, laevulose Infusion durch die Nabelvene.

THOMSON und SHERLOCK (1964): Omphalitis, Neugeborenensepsis, Septicaemie, portale Pylephlebitis, Operationen, Austauschtransfusionen.

HSIA und GELLIS (1955): Omphalitis, Diarrhoen, extreme Dehydratationen, Douglas-Abszeß, Osteomyelitis, eiternde Otitis media, Infektionen nach Circumcision, Pertussis, respiratorische Infekte.

SHERLOCK (1962): Omphalitis (in 8 v. 16 Fällen), Austauschtransfusion, Osteomyelitis, Appendicitis.

BUTTENBERG (1967): Austauschtransfusionen über verweilenden Nabelkatheter.

OSKI (1963): Austauschtransfusionen (Nachweis bei 4 Kindern).

HABIF (1959): Transfusion durch die Bauchvene führte ebenfalls zu einer Pfortaderthrombose.

Kinderchirurgie München: Omphalitis (2 Fälle), Neugeborenensepsis (1 Fall), Austauschtransfusion (2 Fälle).

Die Austauschtransfusion als Ursache einer Pfortaderthrombose ist ein seltenes Ereignis. So wiesen THOMSON und SHERLOCK (1964) nach, daß unter 493 Patienten mit Austauschtransfusionen es in keinem Fall zur Ausbildung eines extrahepatischen Blocks kam. Wir haben in unserem Krankengut unter 23 Kindern 2 Patienten, in deren Anamnese eine Austauschtransfusion erwähnt ist (Fall 16, 23). Als ätiologischer Faktor scheint dieses Verfahren aber nur im Fall Nr. 16 bemerkenswert. Die zusätzliche Obliteration der Pfortader im Fall Nr. 23 (congenitale Leberfibrose) ist nicht mit Sicherheit auf die Operation zurückzuführen. Die häufige Anwendung der Transfusion erklärt den hohen prozentualen Anteil in den Statistiken.

HSIA (1955) führt die Osteomyelitis, die purulente Otitis media, ebenso Infektionen nach Circumcision, Pertussis und respiratorische Infekte als auslösendes Moment an. MIKKELSEN (1966) hält weit entfernte Infektionsherde für pathogenetisch ausgeschlossen.

2) beim intrahepatischen Block:

CLATWORTHY (1969): congenitale Leberfibrose, biliäre Atresien.

WILSON (1969): congenitale Leberfibrose, hepatolenticuläre Degeneration (Wilson disease).

MILNES-WALKER: (1960): congenitale Leberfibrose, Virushepatitis, Riesenzellhepatitis, Gallengangsatresien, Wilson disease.

SHERLOCK (1962): congenitale Leberfibrose, Virus-Riesenzellhepatitis, Leukämie, andere Reticulosen, Infektionen mit Schistosoma mansoni, aktive juvenile Cirrhose (Autoantikörperaggression), Wilson disease, Galaktosämie, Mucoviscidose.

Kinderchirurgie München: congenitale Leberfibrose (2 Fälle).

Die congenitale Leberfibrose wird bei allen Autoren als ätiologische Ursache aufgeführt. Dies ist umso erstaunlicher, wenn man bedenkt, daß das Krankheitsbild noch nicht morphologisch umrissen ist. Nach SHERLOCK (1962) handelt es sich um eine Anlageanomalie der terminalen Endäste der Portalvenen im perilobulären Bindegewebe. In diesem Sinne erfolgte auch die Diagnose im pathologischen Institut München.

Mitdiskutiert zu diesem Krankheitsbild werden durch die Gallengangsanomalie bedingt biliäre Cysten (Fall 3) und polycystische Nieren. Eine familiäre Häufung wird vermutet.

Die Gallengangsatresien sind in unserer Aufstellung nicht aufgeführt, da das infauste Krankheitsbild in allen Fällen

vor der 1. Hämatemesis zum Tode führte. Die Ursachen, die zur Cirrhose geführt haben, sind in keinem d.F. unserer Klinik zu eruieren. Diskussionsbeitrag bleibt die intrauterine Hepatitis, postnatal die Riesenzell- oder Virushepatitis.

Im afrikanischen und asiatischen Raum wird der Eiweißmangel angeschuldigt. MILNES-WALKER (1960), SCRIMSHAW (1957).

Der kombinierte Block ist in 2 Fällen (Nr. 3, 23) mit einer congenitalen Leberfibrose vergesellschaftet. Der präsinusoidale Stau führt zu sehr hohen Drucken (bis 60 cm H₂O) in der Pfortader. In einem weiteren Fall (Nr. 12) ist die Cirrhose die Ursache für den intrahepatischen Stopp.

Das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der 1. Blutung wird unterschiedlich angegeben.

MILNES-WALKER (1960):

0 - 4 Jahre:	6 Fälle	(22,2 %)
5 - 9 Jahre:	8 "	(29,6 %)
10 - 14 Jahre:	13 "	(48,1 %)

VOORHEES (1964):

0 - 3 Jahre:	12 Fälle	(29,3 %)
3 - 5 "	10 "	(24,4 %)
6 - 8 "	16 "	(39,0 %)
9 - 11 "	3 "	(~7,3 %)

Kinderchirurgie München:

0 - 4 Jahre	6 Fälle	(28,5 %)
5 - 9 "	11 "	(52,3 %)
10 - 14 "	4 "	(19,0 %)

Unser Ergebnis deckt sich weitgehend mit VORRHEES Angaben zur Altersverteilung (Häufigkeitsgipfel zwischen 3. und 9. Lebensjahr).

Die Ascitesentwicklung beim extrahepatischen Block stellt den Pädiater vor große Probleme. CLATWORTHY beschreibt (1959) 5 Kinder, bei denen die Ascitesentwicklung das 1. Symptom des portalen Hypertonus war. Vorwiegend im Alter von 6 bis 8 Monaten fallen bis dahin unauffällige Kinder durch eine Schwellung des Abdomens, körperliche Retardierung und Ausscheidung von Teerstühlen auf. Der Ascites bleibt über Wochen und Monate bestehen, verschwindet dann spontan, die Patienten entwickeln sich normal, sie holen sogar den körperlichen Rückstand schnell auf.

Kleinkinder und Schulkinder mit extrahepatischem Block weisen eine Ascitesentwicklung oft unmittelbar vor oder nach einer Hämatemesis auf. Dazu einige Zahlen:

MIKKELSEN	(1966):	11	von 18 Patienten	(61,1 %)
SHALDON	(1962):	2	" 16 "	(12,5 %)
TRUSLER	(1962):	0	" 21 "	(0 %)
HSIA	(1955):	7	" 21 "	(33,3 %)
GIBSON	(1965):	0	" 18 "	(0 %)
FOSTER	(1964):	1	" 17 "	(5,8 %)
ARCARI	(1961):	12	" 68 "	(17,6 %)
SHUMAKER	(1952):	1	" 21 "	(4,7 %)
CLATWORTHY	(1959):	7	" 11 "	(63,6 %)

Kinderklinik München: 4 von 11 Patienten (36,3 %)

Die Zahlen geben kein einheitliches Bild. Sicherlich ist in einigen Publikationen die Ascitesentwicklung nicht berücksichtigt worden. CLATWORTHY (1959, 1969), THOMSON (1964) sehen die Entstehung im Zusammenhang mit dem acuten Ereignis der Thrombosierung. MIKKELSEN (1966), CLATWORTHY (1962) und auch in unserer Klinik sieht man

das Geschehen durch die hämodynamische Umwälzung im Zusammenhang mit der 1. Blutung und der Operationsdurchführung hervorgerufen.

Die Vielzahl der Operationen zeigt, daß keine für sich allein gültige, zur Senkung des portalen Hypertonus oder zur Vermeidung der tödlichen Varizenblutung gelten kann. Im Kindesalter stellen die Shunt-Operationen ein großes Problem dar, da die Gefäße oft nicht weit genug sind, um einen thrombosefreien Zustand zu garantieren. Forderungen, die vom Chirurgen an die Größe der Gefäße und an das Alter der Patienten zu stellen sind:

1) für die splenorenale Anastomose:

Alter nicht unter 10 Jahre, Gefäßdurchmesser der V. lienalis: 8 mm.

2) für die portocavale Anastomose:

Alter nicht unter 5 Jahre, KUHNERT (1968)

Die Operationsergebnisse sind dementsprechend uneinheitlich: Zu 1):

CLATWORTHY	(1970)	+) : 33 Pat. - 27 Rezidive	(81,8 %)
VOORHEES	(1964)	: 32 Pat. - 17 "	(53,1 %)
SHUMAKER	(1952)	: 6 Pat. - 5 "	(83,3 %)
HSIA	(1955)	: 6 Pat. - 5 "	(83,3 %)
PALTIA	(1962)	: 21 Pat. - 14 "	(66,6 %)
SHALDON	(1962)	: 1 Pat. - 0 "	

Kinderchirurgie München : 2 Pat. - 1 Rezidiv (50 %)

Zu 2):

WILSON	(1966)	: 2 Pat. - 1 Rezidiv	(50 %)
MILNES-WALKER	(1962)	: 8 Pat. - 1 "	(12,5 %)
VOORHEES	(1964)	: 12 Pat. - 5 "	(41,6 %)

Kinderchirurgie München : 2 Pat. - 1 Rezidiv(50 %)

+) DEVENS (1970)

Der Vergleich der Shunt-Arten zeigt bessere Ergebnisse bei der portocavalen End-zu-Seit Anastomose. Die Pfortaderthrombose und ca. vernöse Transformation dieses Gefäßes stellen eine Einschränkung dieser Operation dar.

Eine relativ neue, erfolgversprechende Shunt-Operation scheint die Seit-zu-Seit transduodenale V. mesenterica sup. - V. cava inf. Anastomose zu sein. Sie bringt die hämodynamisch günstige Kaliberweite, verlangt nicht die Unterbindung eines Gefäßes, beläßt somit den Zustrom der Pfortader zur Leber. Außerdem werden die sonst häufig angetroffenen Ödeme der unteren Extremitäten mit dieser Operation vermieden. MAILLARD (1970).

Die früher häufig durchgeführte alleinige Splenectomie hat bei keinem der zahlreichen Autoren Erfolg gezeigt. Im angelsächsischen Sprachgebrauch gibt es den festen Begriff des "postsplenectomie-bleeders". Dazu einige Zahlen (Tab. X):

COHEN +) (1970):	4 Pat.	- 2 Rezidive	(50 %)
MYERS +) (1970):	2 "	- 2 "	(100 %)
MIKKELSEN (1966):	4 "	- 4 "	(100 %)
ABLE +) (1970):	5 "	- 5 "	(100 %)
VOORHEES (1964):	5 "	- 5 "	(100 %)
CLATWORTHY +) (1970):	9 "	- 9 "	(100 %)
SHUMAKER (1952):	10 "	- 9 "	(90 %)
HSIA (1955):	11 "	- 5 "	(45,4 %)
PALTIA (1962):	13 "	- 10 "	(76,9 %)
Kinderchirurgie München	11 "	- 11 "	(100 %)

Auch die subdiaphragmale Ligatursperre nach HENSCHEN brachte nicht den gewünschten Erfolg:

+) DEVENS (1970)

PREVOT +)	(1970):	1 Patient	- 1 Rezidiv	(100 %)
WILSON	(1969):	6 "	- 4 "	(66,6 %)
Kinderchirurgie	:	1 "	- 1 "	(100 %)
München				

Die Ösophagusvarizenumstechung als alleinige Maßnahme zeigt ein besseres, wenn auch nicht ermutigendes Ergebnis (Tab. X):

PREVOT +)	(1970):	1 Patient	- 0 Rezidiv	
COHEN +)	(1970):	5 "	- 3 "	(60 %)
MYERS +)	(1970):	21 "	- 16 "	(76,1 %)
WATERSTON, +)	(1970):	10 "	- 2 "	(20 %)
MIKKELSEN	(1966):	7 "	- 6 "	(85,7 %)
CLATWORTHY +)	(1970):	2 "	- 2 "	(100 %)
ABLE +)	(1970):	10 "	- 1 "	(10 %)
VOORHEES	(1964):	6 "	- 5 "	(83,3 %)
PALTIA	(1962):	17 "	- 6 "	(35,3 %)
Kinderchirurgie	:	2 "	- 0 "	
München				

Im Zusammenhang mit der Splenectomie können die Zahlen unserer Klinik nur mit WILSON (1966) verglichen werden: Unsere günstigen Ergebnisse: 4 Pat. - 1 Rez. stehen den wenig erfreulichen WILSON's gegenüber: 7 Pat. - 5 Rez.

Die Sklerosierung der Varizen (Tab. XI) mit Hilfe des Ösophaguskopes scheint eine gute Prognose zu haben:

VOTTELER +)	(1970):	1 Patient	- 0 Rezidiv	
BEARDMORE +)	(1970):	13 "	- 2 "	(15,4 %)
Kinderchirurgie	:	1 "	- 0 "	
München				

+) DEVENS (1970)

Der Erfolg der Ösophagusdurchtrennung wird unterschiedlich bewertet:

MIKKELSEN	(1966):	1 Patient	-	1 Rezidiv	
CLATWORTHY +)	(1970):	5 "	-	3 "	(60,6%)
MILNES-WALKER	(1962):	14 "	-	4 "	(28,6 %)

Bis auf MILNES-WALKER's günstige Ergebnisse sprechen die Zahlen gegen diese Art von operativem Eingriff. Auch die Magendurchtrennung brachte keinen blutungsfreien Status:

PREVOT +)	(1970):	1 Patient	-	1 Rezidiv	
MIKKELSEN	(1966):	1 "	-	1 "	
CLATWORTHY +)	(1970):	5 "	-	3 "	
Kinderchirurgie München	:	2 "	-	2 "	

Die partielle Ösophagusgastrectomie mit und ohne Dünndarminterposition zeigt eine verschiedene Verlaufsbeurteilung auf:

PREVOT +)	(1970):	8 Patienten	-	4 Rezidive	(50 %)
COHEN +)	(1970):	2 "	-	2 "	(100 %)
MIKKELSEN	(1966):	5 "	-	4 "	(80 %)
CLATWORTHY +)	(1970):	7 "	-	3 "	(42,8 %)
MILNES-WALKER	(1962):	2 "	-	2 "	(100 %)
SHUMAKER	(1952):	5 "	-	3 "	(60 %)
HABIF	(1959):	7 "	-	2 "	(28,5 %)
KOOP +)	(1970):	14 "	-	0 "	

Nur KOOP's Ergebnisse weisen eine außerordentlich hohe Erfolgsziffer zu dieser Methode auf (Tab. XII).

+) DEVENS (1970)

Im Vergleich zu den ungünstigen Nebenwirkungen ist diese Methode sicher zu aufwendig und zu wenig erfolgversprechend. Die partielle Ösophagusresektion, die der Beseitigung der nach STELZNER "Achillesferse" dient, zeigt bessere Ergebnisse (Tab. XIII):

CLATWORTHY +)	(1970):	7 Patienten	-	3 Rezidive	(42,8 %)
VOORHEES	(1964):	16 "	-	5 "	(31,2 %)
HABIF	(1959):	21 "	-	3 "	(14,3 %)

Die Transposition der Milz ist eine kaum ausgeführte Methode (Tab. XIII):

NOTTELER +) (1970): 3 Patienten - 3 Rezidive

Auch im Zusammenhang mit der Varizenligatur ergibt sich kein besseres Bild:

PREVOT +)	(1970):	1 Patient	-	1 Rezidiv
ABLE +)	(1970):	5 "	-	5 "

Bedenkt man noch die Einschränkung des Atemminutenvolumens und die unerwünschte Anastomosenbildung mit den venösen Lungengefäßen, so erscheint diese Methode (SZTABA) nicht angezeigt. Die Ligatur der A. lienalis:

PREVOT +)	(1970):	1 Patient	-	1 Rezidiv
COHEN +)	(1970):	4 "	-	2 "

stellt schon hämodynamisch eine unbefriedigende Indikation dar.

+) DEVENS (1970)

In unserer Klinik wurde früher die transthoracale Ösophagusvarizenumstechung und Splenectomie, jetzt die abdominelle Ösophagusvarizenumstechung und V. coronaria ventriculi Ligatur und Splenectomie durchgeführt. Der Direktor unserer Klinik, Prof.Dr. W.Ch. HECKER, der frühere Leiter der Kinderchirurgischen Abteilung der Universitäts-Chirurgie Heidelberg, kann auf ein Gesamtkrankengut von 17 Patienten (Tab. XV) auf blutungsfreie Verläufe bis zu 9 Jahren hinweisen. Diese Ergebnisse sollten ermutigen.

Die Frage einer prophylaktischen Operation bei eindeutigen Nachweis von Ösophagusvarizen ist ein vielschichtiges Problem. CLATWORTHY (1969) empfiehlt ein derartiges Vorgehen auch bei Patienten mit intrahepatischen Blockformen.

Wenn auch die Erwachsenen Chirurgie durch prophylaktische Anastomosenoperationen keine Lebensverlängerung bringt, so muß die unterschiedliche Ätiologie und Pathogenese intrahepatischer Verschlüsse im Kindesalter berücksichtigt werden. Nicht die mangelnde Leberfunktion sondern die Blutungen aus dem Ösophagus stehen im Vordergrund des schweren Krankheitsbildes. Methode der Wahl nach CLATWORTHY: die splenorenale Anastomose. Er hat neun prophylaktische Shunts angelegt, ein Patient blutete nach 6 Jahren nach. In unserem Krankengut wurde

bisher nur eine vorbeugende Splenectomie und Ösophagusvarizenumstechung durchgeführt (Nr. 7). Postoperative Beobachtungszeit nunmehr: 1 Jahr, 3 Mon.

Die Ösophagusbreipassage gab Aufschluß über den derzeitigen Zustand der Varicosis im Ösophagus. In dem Kapitel "Ergebnisse" wurde die Beurteilung im Zusammenhang mit den Operationsmöglichkeiten dargestellt. Eine nachweisbare Besserung der Befunde ergab sich nach folgenden Operationen (Tab. IX):

Ösophagusvarizenumstechung und Splenectomie
Ösophagusvarizenumstechung
Splenectomie und splenorenale Anastomose
Splenectomie und Sklerosierung der Varizen

Diese Ergebnisse sollten ermutigend und richtungsweisend für spätere Indikationen sein.

Der AZ der zu nachuntersuchenden Patienten war allgemein gut. Das Somatogramm zeigte große Abweichungen von der Norm in 3 Fällen (Nr. 3, 7, 21). Es handelt sich jeweils um einen intrahepatischen Block, wobei auffälligerweise die körperliche Retardierung bei den congenitalen Leberfibrosen im Fall 3, 7 am ausgeprägtesten war. Fall 21: Lebercirrhose, geringfügige Abweichung von der Norm.

Die Laborwerte zeigten jedoch, daß das gute äußere Erscheinungsbild keine Aussagekraft über den blutchemischen Befund geben kann. Wenn auch die Werte kein massives Abweichen von der Norm darstellen, scheint es doch ratsam, des öfteren internistische Kontrolluntersuchungen durchzuführen.

So zeigen Fall Nr. 4, 13 (Tab. VI) einen stark erhöhten Eisenspiegel. Auf die prophylaktische Eisentherapie allein sind sie sicherlich nicht zurückzuführen. In beiden Fällen handelt es sich um Patienten mit einem extrahepatischen Block; die Leber-PE hat keine pathologischen Befunde erbringen können. Die Leberdiagnostik der Nachuntersuchung zeigte in beiden Fällen eine erhöhte Fermentaktivität. Mit einem pathologischen Leberstoffwechsel geht oft eine Störung des Eisenstoffwechsels einher. Die Resorption von Eisen im Darm, trotz der Überfüllung der Organe mit Eisen, wird nicht gehemmt. Es liegt dann eine krankhafte Eisenresorption und -retention vor. Die Folgerung wäre, daß im Fall Nr. 3, 4 eine proliferative entzündliche Aktivität, ein subchronischer oder schon chronischer Prozeß in der Leber vorliegt.

Auch die Eiweißelektrophorese zeigt die Bedeutung einer laufenden internistischen Untersuchung. Das Gesamteiweiß ist bei Leberkrankheiten meist normal oder nur geringfügig erniedrigt, Fall Nr. 7, 8. Diagnostische Schlüsse lassen sich daraus nicht ziehen. FUCHS (1970).

Die Serumalbumine werden in der Leber produziert. Sie erlauben daher Rückschlüsse auf Leberparenchymerkrankungen. Bei einer akuten Hepatitis ist noch keine Verminderung der Albumine zu erwarten. Sie findet sich jedoch bei der chronischen Hepatitis, der Lebercirrhose und beim benignen Verschlaußicterus. Fall Nr. 4, 12, 13, 14, 17 zeigen derartige Abweichungen von der Norm. Es handelt sich in allen Fällen um einen extrahepatischen Block. In Fall 4, 13, 14 ist jeweils eine erhöhte Transaminasenkonzentration festzustellen. In Fall 12 findet man zusätzlich einen Anstieg des Gesamtbilirubins. Vielleicht liegt hier eine geringfügige Cholestase vor.

Die Globulinfraktion erbringt keine krankheitsspezifischen jedoch differentialdiagnostisch wichtige Hinweise

bei Lebererkrankungen.

α -Globuline enthalten vorwiegend Glykoproteide. Sie sind bei Leberzellschädigung ebenso wie die Albumine vermindert. Die α_2 -Globuline zeigen vor allem bei akut entzündlichen Erkrankungen und starker Nekrosenbildung erhöhte Werte: Auch in unserem Krankengut sind Abweichungen von der Norm innerhalb dieser Fraktion zu verzeichnen.
(erniedrigte α_1 -Globuline: Nr. 2, 3, 4, 5, 7)
(erhöhte α_2 -Globuline: Nr. 5, 17, 22)

β -Globuline weisen bei länger bestehendem Verschlußicterus einen Anstieg auf, wobei mit zunehmender Dauer des Verschlusses die α_2 -Globuline vermehrt sind. In diesem Sinne ist Fall Nr. 15 nicht zu interpretieren, da die α_2 -Globulinfraktion normal ist, eine Cholestase nicht besteht.

Die γ -Globulinfraktion umfaßt eine heterogene Eiweißgruppe, die durch eine genau definierte Wanderungsgeschwindigkeit im elektrischen Gleichstromfeld charakterisiert ist. Eine Erhöhung dieser Fraktion beruht auf 3 Faktoren: .

- 1) Reizung der Mesenchymzellen
- 2) Einwandern von Plasma- und reticuloendothelialen Zellen
- 3) übermäßige Mesenchymbildung

Eine allgemeine γ -Globulinvermehrung findet man bei allen chronischen Entzündungen, z.B. bei der chronischen Hepatitis und den Lebercirrhosen. Pathologische Werte finden sich im Fall Nr. 1, 2, 4, 12, 17, 23. Auch hier handelt es sich keineswegs um primäre Leberparenchymerkrankungen.

Aus dem Blutbild sind ebenfalls Abweichungen von der Norm aus Tab. VI zu erkennen. So findet man eine Thrombocytopenie (unter $100000/\text{mm}^3$) 2 Patienten (Nr. 1, 20). Beide sind noch im Besitz ihrer Milz, Fall Nr. 1 zeigt im Sinne der splenogenen Markhemmung noch eine Leucopenie (unter $4000/\text{mm}^3$). 2 weitere Fälle (12, 13) weisen eine verminderte Thrombocytenzahl (unter $150000/\text{mm}^3$) kombiniert mit einer Leucopenie, obgleich die Milz als Depressionsorgan nicht mehr vorhanden ist, auf. Differentialdiagnostisch kann ein Morbus Werlhof ausgeschlossen werden, da diese Krankheit durch eine Splenectomie kurabel ist. Ebenso ist eine essentielle Thrombocythämie unwahrscheinlich, da die beiden Patienten eine Leucocytopenie (essentielle Thrombocytopenie: Leucocytose) besteht. Alle 4 Patienten mit verminderter Thrombocytenzahl sind klinisch unauffällig, eine erhöhte Blutungsbereitschaft, Hämatome, Petechien, Rumpel-Leede'sche Zeichen konnten nicht nachgewiesen werden.

Als Zeichen einer entzündlichen Reaktion ist eine Leucocytose in Fall Nr. 4, 5, 7, 8, 23 festzustellen. Eine deutliche Linksverschiebung in Fall Nr. 22 ist nicht durch einen Infekt zu erklären. Eine Eosinophilie als Ausdruck der Heilphase zeigt sich im Fall Nr. 7, 15. Auch die Lymphocytose in Fall Nr. 18 kann als Ausdruck der Besserung einer chronischen Entzündung gewertet werden.

Die Basophilie in Fall Nr. 12 läßt auf eine vermehrte Knochenmarksfunktion schließen. Dieser Patient, auch wenn er sich in einem guten körperlichen Zustand befindet, ist in der Folgezeit gut zu beobachten. Die Thrombocytopenie, Leucopenie, Basophilie sowie der erhöhte Bilirubinspiegel erfordern weiterhin die Aufmerksamkeit.

Die Leberfermentwerte aus Tab. VI zeigen oft nur eine mäßige Erhöhung. Sie betrifft jedoch Patienten mit intrahepatischen (Nr. 3) wie mit extrahepatischen Blockformen (Nr. 1, 4, 8, 13).

Zusammenfassend kann gesagt werden: Das Ergebnis der internistischen Untersuchung brachte die Erkenntnis, daß Leberschäden bzw. Änderungen in der Enzymchemie, Elektrophorese und im Differentialblutbild bei Patienten mit portaler Hypertension nicht auf solche mit primären Lebererkrankungen beschränkt sind. Welches sind die Faktoren, die diese pathologischen Veränderungen bewirken können? Laborfehler wurden durch Messungen in 2 verschiedenen Instituten ausgeschlossen (Labor der Universitäts-Kinderklinik und Labor der 1. Medizinischen Universitätsklinik München).

Zu diskutieren sind bei den extrahepatischen Blockformen eine durch die hämodynamisch ungünstigen Verhältnisse:

1. Anfälligkeit der Leber für Noxen jeglicher Art
2. Mangel durchblutung mit Ausbildung hypoxämischer Bezirke und deren Organisation

Die Erklärung steht aus und wird weiteren Forschungsergebnissen vorbehalten bleiben. Die Befunde sollten einen Faktor zu dem Problem der Entwicklung eines intrahepatischen Stopps aufgrund einer Pfortaderthrombose mit denen sich daraus ergebenden Problemen darstellen.

Zum Abschluß seien noch die Untersuchungen in Hinsicht auf eine hepatogene Encephalopathie erwähnt. Auch nach Shunt-Operationen konnten in keinem d.F. sowohl klinisch als auch im EEG eine Leistungsbeeinträchtigung in diesem

Sinne beobachtet werden. Die Herdveränderungen über dem rechten Vorderlappen in Fall Nr. 1 sind diagnostisch nicht relevant. Eine hepatogene Encephalopathie ist durch Allgemeinveränderungen im EEG charakterisiert. Es handelt sich hiermit um einen Nebebefund.

ZUSAMMENFASSUNG

Das Problem der portalen Hypertension in geschichtlicher, morphologischer, pathophysiologischer sowie klinischer Hinsicht wird geschildert. Ergebnisse der Nachuntersuchungen an Patienten der Universitäts-Kinderchirurgie München erbrachten in gemeinsamer Betrachtung mit den operativen Methoden im Vergleich anderer Autoren folgendes Bild: - _____

- 1) Die ätiologischen Faktoren, die einen extra- oder intrahepatischen Block verursachen, sind in den meisten Fällen nicht feststellbar.
Bekannte Ursachen, die zur Ausbildung
 - a) eines extrahepatischen Blocks führen:
die Omphalitis, Pylephlebitis, Neugeborenensepsis, Austauschtransfusionen, Tumoren
 - b) eines intrahepatischen Blocks führen:
die congenitale Leberfibrose, Gallengangsatresien, hepatolenticuläre Degeneration, Virus- oder Riesenzellhepatitis, Infektionen mit *Schistosoma mansoni*, Galaktosämie, Mucoviscidose
- 2) Die Pathogenese, die zu einem kombinierten extra- mit intrahepatischen Block führt, ist morphologisch noch nicht gesichert.
Mehrere Mechanismen erscheinen möglich:

- a) Der portale Hypertonus nach intrahepatischem Stopp führt durch Überdehnung, Sklerosierung, Verletzung der Intima zur Ausbildung einer Thrombose. Dafür spricht die häufigste Kombinationsform: congenitale Leberfibrose (verursacht die höchsten Druckwerte) und Pfortaderthrombose
- b) Der portale Hypertonus nach extrahepatischem Stopp verschiebt das Durchblutungsverhältnis zwischen V. portae und A. hepatica der Leber zugunsten der A. hepatica. Der hohe arterielle Druck kann zur Sklerosierung der Lebergefäße und zur Fibrosierung des umliegenden Parenchyms führen. (Eine Bestätigung erscheint die pathologische Leberenzymchemie bei extrahepatischen Blockformen).
- 3) Die Ascitesentwicklung bei Patienten mit extrahepatischem Block ist im Zusammenhang mit den hämodynamischen Umwälzungen im Portalkreislauf zu sehen. Sie erfolgt bei einer acuten Thrombosierung der Pfortader im Säuglingsalter, später im Zusammenhang mit der Blutung der Operation.
- 4) Die Operationsmöglichkeiten sind individuell zu beurteilen. Keine Methode für sich allein kann als alleingültige angesehen werden.
- a) Shunt-Operationen sind bei intrahepatischem Blockformen indiziert. Der Erfolg ist jedoch abhängig von Alter des Patienten und der Kaliberweite der zu anastomosierenden Gefäße. Als erfolgsversprechend für künftige Operationen erscheint in morphologischer und physiologischer Hinsicht (Zahlen existieren noch nicht) die Seit-zu-Seit-transduodenale V. mesenterica sup. - V. cava inf. Anastomose.

- b) Als Palliativeingriffe haben sich die Ösophagusvarizenumstechung nach LINTON mit Splenectomie und die transabdominale Ösophagusvarizenumstechung und V. coronaria ventriculi Ligatur und Splenectomie sowie die Sklerosierung der Varizen mit Hilfe des Ösophaguskopes bewährt. Rezidive können auch hier nicht ganz vermieden werden. Gelingt es jedoch, die Patienten über einen langen Zeitraum frei von Hämatemesen zu halten, erhöht sich die Möglichkeit einer späteren Shunt-Operation. Die Ösophagusbreipassage bestätigt den komplikationslosen postoperativen Verlauf.

Nicht bewährt haben sich die alleinige Splenectomie, die Ligatursperre nach HENSCHEN, die Ösophagus- oder Magendurchtrennungen, die Ösophagus- und Magenresektionen sowie die Transposition der Milz und die Ligatur der A. lienalis.

- 5) Die internistischen Untersuchungen zeigten, daß Veränderungen im Differentialblutbild, Eiweißelektrophorese und Leberenzymchemie nicht auf Patienten mit primären Lebererkrankungen beschränkt waren. Vermutung: die veränderten hämodynamischen Verhältnisse wirken sich schädigend auf die Leberfunktion aus. Dieses könnte auch der Entstehungstheorie einer kombinierten Blockform auf dem Boden einer Pfortaderthrombose Rechnung tragen.

LITERATURVERZEICHNIS

- ARCARI, F.A.
LYNN, H.B. Bleeding Oesophageal Varices in
 Children.
 Surg.Gynec.and Obst. 112: 101
 (1961)
- BAGGENSTOSS, A.H.
WALLAEGER, E.E. Portal Hypertension Due to
 Chronic Occlusion of the Extra-
 hepatic Portion of the Portal
 Vein: Its Relation to Ascites.
 Amer.J.Med. 21: 16 (1956)
- 1.BLAKEMORE, A.H.
 LORD, J.W. jr. A Nonsuture Method of Blood
 Vessel Anastomosis: Experimen-
 tal and Clinical Study.
 Ann.Surg. 121: 435 (1945)
- 2.BLAKEMORE, A.H.
 LORD, J.W. jr. The Technique of Using Vital-
 lium Tubes in Establishing Por-
 tocaval Shunts for Portal Hy-
 pertension.
 Ann.Surg. 122: 476 (1945)
- BOLES, E.T.
CLATWORTHY, W.H. Diseases of the Spleen and
 Portal Circulation. Pediatric
 Surg. Chicago Year Book Med.
 Publishers, Inc. 1: 768 (1969)
- BUTLER, H. The Veins of the Oesophagus
 Thorax.
 6: 276 (1951)

BUTTENBERG, H.
WALSCH, R.

Pfortaderthrombose als Folge
wiederholter Austauschtransfu-
sionen über verweilenden Nabel-
venenkatheter.

Mschr.Kinderheilk. 116: 33
(1968)

CATALANO, D.
DILENCE, D.

Les Varices Gastriques.
J. Radiol.Elect. 36: 43 (1955)

CHILD, C.G.

The Liver and Portal Hyperten-
sion Mayor Problems in Clinical
Surgery.
W.B. Saunders Co., Philad.London
Bd. 1 (1964)

CLATWORTHY, H.W.
WALL, T.
WATMAN, R.N.

A new Type of Portal-to-Systemic
Venous Shunt for Portal Hyper-
tension.
A.M.A. Arch.Surg. 71: 588 (1955)

CLATWORTHY, H.W.
BOLES, E.T. jr.

Extrahepatic Portal Bed Block in
Children: Pathogenesis and Treat-
ment.
Ann.Surg. 150: 371 (1959)

CLATWORTHY, H.W.
BOLES, E.T. jr.

Portal Hypertension.
Ped. Surg. 1: 777 (1969)
Year Book Med.Publ.Chicago

DAVIS, W.D.
BATSON, H.M.
REICHMANN, S.
GORLIN, R.
STORASLI, J.P.

Clinical Applications of Intra-
splenic Technique of Portal
Pressure and Hepatic Blood Flow
Determinations.
Gastroenterology 34: 52 (1958)

Mc.DERMOTT, W.V.
ADAMS, R.D.

Ammonia Metabolism in Man.
Ann.Surg. 140: 359 (1954)

DEVENS, K.
DAUM, R.
STRASSBURG, R.

Spätergebnisse nach Palliativ-
eingriffen wegen Ösophagusvari-
zenblutungen.
Vortrag zur 68. Tgg. der Deut-
schen Gesellschaft f.Kinderheil-
kunde Wiesbaden, (14.-16.9.1970)

EWERBECK, H.

Über den Pfortaderhochdruck bei
Kindern.
Ztschr.Kinderchir. 2: 411 (1965)

EWERBECK, H.

Die portale Hypertension im
Kindesalter.
Dtsch.Med.Wschr. 83: 1923 (1958)

FISCHER, R.
FRIEDEL, C.

Erfahrungen und Ergebnisse bei
der operativen Behandlung akuter
Blutungen aus Ösophagusvarizen.
Med.Welt 18: 2823 (1967)

FOSTER, J.H.
SAWYERS, J.L.
SCOTT, H.W.

Management of Portal Hyperten-
sion in Children.
Bull.Soc.Int.Chir. 4: 398 (1964)

FUCHS, T.
IMMICH, H.

Vergleichende Untersuchungen des
elektrophoretischen Verhaltens
der Serumeiweißkörper bei ver-
schiedenen, diagnostisch gesi-
cherten Leberkrankheiten in
einem Untersuchungskollektiv von
913 Patienten.
Med.Welt 14: 599 (1970)

GIBSON, J.B.
RICHARDS, R.L.

Cavernous Transformation of the
Portal Vein.
J.Path.Bact. 70: 81 (1955)

GIBSON, J.B.
JOHNSON, F.W.
FULTON, T.T.
ROGERS, H.W.

Extrahepatic Portal-Venous Ob-
struction.
Brit.J.Surg. 52: 129 (1965)

GROSSE-BROCKHOFF, F.

Pathologische Physiologie.
2. Auflage, Springer-Verlag,
Berlin-Heidelberg-New York (1969)

HABIF, D.V.

Treatment of Esophageal Varices
by Partial Esophagogastrrectomy
and Interposed Jejunal Segment.
Surg. 47: 212 (1959)

v.HALLER, A.

Disputationes Anatomicae Selec-
tae 3: 131 (1748) Göttingen

HAMPERL, H.

Lehrbuch der allgemeinen Patho-
logie und der pathologischen
Anatomie.
28. Auflage S.85, Springer-Verlag
(1968)

HEGEMANN, G.
ZENKER, R.

Die portale Hypertension und
ihre chirurgische Behandlung.
Med.Klin. 51: 493 (1956)

HELLER, A.

Traumatic Thrombosis of the Por-
tal Vein.
Verh.Dtsch.Path.Ges. 7: 182
(1904)

- HOLZNER, H.
RISSEL, E. Zur Ätiologie und Todesursache der verschiedenen Formen der Lebercirrhose.
Dtsch.Med.Wschr. 81: 264 (1956)
- HSIA, D.Y.Y.
GELLIS, S.S. Portal Hypertension in Infants and Children.
A.M.A.Amer.J.Dis.Child 90: 290 (1955)
- HUNT, A.H. Portal Vein Thrombosis.
Brit.J.Clin.Prac. 10: 86 (1956)
- DE JOSSELIN DE JONG, R. On the Consequences of Thrombosis in the Region of the Portal System.
Mtt.Grenzgeb.Med.u.Chir. 24: 160 (1911)
- KARLSON, P. Kurzes Lehrbuch der Biochemie.
6. Auflage, S.180, Thieme-Verlag, Stuttgart, (1967)
- KUHNERT, G.
REHBEIN, F. Portal Hypertension in Childhood.
J.Ped.Surg. 3: 494 (1968)
- LINTON, R.R. The Surgical Treatment of Bleeding Esophageal Varices.
Ann.Int.Med. 31: 794 (1949)
- LINTON, R.R. The Selection of Patients for Portocaval Shunts.
Ann.Surg. 134: 433 (1951)
- MAILLARD, J.N.
HUBUIER, M.
DELAITRE, B. Side-to-Side Transduodenal Superior Mesenteric Vein-Inferior Vena Cava Anastomosis.
Ann.Surg. 172: 1023 (1970)

- MARKHOFF, N. Klinik des portalen Hochdruckes.
Helv.Med.Act. 21: 348 (1954)
- MIKKELSEN, W.P. Extrahepatic Portal Hypertension
in Children.
Amer.J.Surg. 111: 333 (1966)
- MILNES-WALKER, R. Die portale Hypertension.
Thieme-Verlag, Stuttgart (1960)
- MILNES-WALKER, R. Treatment of Portal Hypertension
in Children.
Proc.Roy.Soc.Med. 55: 767 (1962)
- OBERNIEDERMAYR, A. Lehrbuch der Chirurgie und Ortho-
pädie des Kindesalters.
Bd. 2: 360 (1959)
- OSKI, F.A.
ALLEN, D.M.
DIAMOND, L.K. Portal Hypertension - A Compli-
cation of Umbilical Vein Cathe-
terization.
Pediatrics 31: 297 (1963)
- PALTIA, V.
SULAMAA, A. Treatment and Prognosis of Por-
tal Hypertension in Children.
Arch.Dis.Childh. 37: 171 (1962)
- PARKER, R.A.
SEAL, R.M.E. Cavernous Transformation of the
Portal Vein.
J.Path.Bact. 70: 97 (1955)
- PATRASSI, G.
DAL PALU, C.
RUOL, A. Die portale Plethora.
Erg.Inn.Med. 22: 90 (1965)

- PREBLE, R.B. Conclusions Based on 60 Cases
of Fatal Gastro-Intestinal He-
morrhage Due to Cirrhosis of the
Liver.
Amer.J.Med.Soc. 119: 263 (1900)
- REINHOLD, A. Verwirrtheitszustände nach einer
portocavalen Shunt-Operation.
Dtsch.Med.Wschr. 81: 1605 (1956)
- SANDBLOM, P.
EKMAN, C.A. Treatment of Portal Hypertension
in Children.
Arch.Dis.Childh. 32: 61 (1957)
- SCRIMSHAW, N.S.
BEHAR, M.
ARROGAVE, G.
TEJADA, C. Kwashiorkor in Children and its
Reponse to Protein Therapie.
J.A.M.A. 164: 555 (1957)
- SHALDON, S. The Investigation of Portal Hyper-
tension in Childhood.
Proc.Roy.Soc.Med. 55: 769 (1962)
- SHALDON, S.
SHERLOCK, S. Obstruction to the Extrahepatic
Portal System in Childhood.
Lancet 1: 63 (1962)
- SHERLOCK, S. The Treatment and Prognosis of
Hepatic Coma.
Lancet 6: 689 (1956)
- SHERLOCK, S. Aetiology of Portal Hypertension
in Childhood.
Proc.Roy.Soc.Med. 55: 767 (1962)
- SHUMAKER, H.B.
KING, H. Splenic Studies.
A.M.A. Arch.Surg. 65: 499 (1952)

SMITH, R.M.

Splenomegalie in Children with
Early Haematemesis.
J.Ped. 7: 585 (1935)

STEINER, R.E.
SHERLOCK, S.
TURNER, M.D.

Percutaneous Splenic Portal
Venography.
J.Fac.Radiol. 8: 158 (1957)

STELZNER, F.

Über die individuelle chirurgi-
sche Therapie der Blutung beim
portalen Hochdruck unter Berück-
sichtigung der Ösophagusvarizen-
ligatur.
Bruns.Beitr.Klin.Chir. 214: 86 (1967)

1.SZTABA, R.
SOKOL, S.

Unerwünschte splenopulmonale
Gefäßanastomose nach intrathora-
caler Milzverlagerung.
Zentrbl.Chir. 93: 1261 (1968)

2.SZTABA, R.
SOKOL, S.

Spirometrische Untersuchungen
an Kindern nach intrathoracaler
Milzverlagerung wegen portaler
Hypertension.
Zentrbl.Chir. 93: 1256 (1968)

THOMSON, E.N.
SHERLOCK, S.

The Aetiology of Portal Vein
Thrombosis with Particular Refe-
rence to the Pool of Infection
and Exchange Transfusion.
Quart.J.Med. 33: 465 (1964)

TRUSLER, G.A.
MORRIS, F.R.
MUSTARD, W.F.

Portal Hypertension in Childhood.
Surg. 52: 664 (1962)

UNGEMEYER, E.
GASTEYER, K.H.

Lebensbedrohlicher Ösophagusvarizenblutungen im Kindesalter und deren Behandlung.

M.M.W. 43: 1900 (1959)

VOORHEES, A.B.
HARRIS, R.C.
BRITTON, R.C.
PRICE, J.B.
SANTULLI, V.

Portal Hypertension in Children.

Ped.Surg. 58: 540 (1965)

WALLGREEN, A.

Contribution to the Study of Splenomegalie in Infancy.

Act.Ped.Suppl. 6: 1 (1927)

WARTHIN, A.

Relation of Thrombophlebitis of the Portal and Splenic Veins to Splenic Anaemie and Bantis Disease.

Int.Clin. 4: 186 (1910)

WILSON, K.W.

Portal Hypertension.

Brit.J.Surg. 56: 13 (1969)

L e b e n s l a u f

=====

Am 15.7.1943 wurde ich, Reiner Hans S t r a ß b u r g , als Sohn des Apothekers Fritz Straßburg und seiner Ehefrau Hildegard geb. Anspach in Vorsfelde, Kreis Helmstedt, geboren.

Meine Volksschulzeit verbrachte ich an meinem Geburtsort von Ostern 1950 - 1954, wechselte dann auf das Gymnasium Wolfsburg über. Nach der Mittleren Reife wurde die Schule geteilt, so daß ich mein Abitur Ostern 1964 im Theodor-Heuss-Gymnasium Wolfsburg ablegte.

Nach einer einjährigen Bundeswehrzeit kam ich zum SS 1965 nach Heidelberg und studierte zwei Semester Biologie, um einen Arbeitsplatz zum Studium der Medizin zu erlangen. Im WS 1967 machte ich mein Vorphysikum, nach einem halbjährigen Krankheitsurlaub vollendete ich im WS 1969 die Vorklinik. Zum zweiten klinischen Semester wechselte ich zur Universität München über.

Seit 27.9.1969 bin ich mit Monika Straßburg geb. Frenz verheiratet und in München wohnhaft.

Meine Doktorarbeit erstellte ich bei Prof.Dr.W.Ch.HECKER an der Kinderchirurgischen Klinik der Universitäts-Kinderklinik München über das Thema: "Ergebnisse nach Operationen bei portaler Hypertension im Kindesalter".

Im Frühjahr 1972 werde ich mein Staatsexamen in München ablegen.

